FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

RAYMOND GARCIN

Interne (Médaille d'Or) des Hôpitaux

Né à Basse-Pointe (Martinique), le 21 Septembre 1897



Travail de la Clinique des Maladies du Système nerveux

Professeur : M. Georges GUILLAIN

LE SYNDROME PARALYTIQUE UNILATÉRAL GLOBAL DES NERFS CRANIENS

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES TUMEURS DE LA BASE DU CRANE

Président : M. GEORGES GUILLAIN, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—

1927

LE DOYEN. . . . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TRIFFANEAU.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène et médecine préventive	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	GILBERT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	ROUVIERE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . . . Pathologie médicale.
ALGLAVE. . . . . Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN. . . . Pathologie médicale.
BASSET. . . . . . Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN. . . . Pathologie médicale.
BINET. . . . . . Physiologie.
BLANCHETIÈRE. Chimie biologique.
BRANCA. . . . . Histologie.
BRULÉ. . . . . . Pathologie médicale.
CADENAT . . . . Pathologie chirurgicale.
CHAMPY. . . . . Histologie.
CHIRAY. . . . . Pathologie médicale.
CLERC. . . . . . Pathologie médicale.
DEBRÉ. . . . . . Hygiène.
I. de JONG. . . . Anatomie pathologique.
DUVOIR . . . . . Médecine légale.
ÉCALLE . . . . . Obstétrique.
FIESSINGER . . . Pathologie médicale.
FOIX. . . . . . . Pathologie médicale.
GARNIER. . . . . Pathologie expérimentale.
HARVIER. . . . . Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER . . Urologie.
HOVELACQUE. . . Anatomie.

MM.

JOYEUX . . . . . Parasitologie.
LABBÉ (Henri). . Chimie biologique.
LARDENNOIS. . . Pathologie chirurgicale.
LE LORIER. . . . Obstétrique.
LEMAITRE. . . . Oto-rhino-laryngologie.
LÉVY-SOLAL. . . Obstétrique.
LHERMITTE. . . Pathologie mentale.
LIAN. . . . . . . Pathologie médicale.
MATHIEU. . . . . Pathologie chirurgicale.
METZGER. . . . . Obstétrique.
MOCQUOT. . . . Pathologie chirurgicale.
MONDOR. . . . . Pathologie chirurgicale.
MOURE. . . . . . Pathologie chirurgicale.
MULON. . . . . . Histologie.
PHILIBERT. . . . Bactériologie.
RIBIERRE . . . . Pathologie médicale.
RICHET Fils. . . Physiologie.
TANON. . . . . . Pathologie médicale.
VAUDESCAL. . . Obstétrique.
VERNE. . . . . . Histologie.
VILLARET. . . . Pathologie médicale.
VELTER . . . . . Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

GOUGEROT. . . . Pathologie médicale.
GUÉNIOT. . . . . Obstétrique.

MM.

RETTERER. . . . Histologie.

VI. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM	
AUVRAY	Clinique chirurgicale.	LÉRI	Clinique médicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.	LŒPER	Clinique médicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LEREBOULLET	Clinique médicale infantile.	SCHWARTZ	Clinique chirurgicale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A TOUS LES MIENS

A MON MAITRE

M. le Professeur Georges GUILLAIN

Professeur de clinique des maladies du Système Nerveux
Médecin de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine

A MON MAITRE

M. le Professeur agrégé Maurice LOEPER
Médecin de l'Hopital Tenon

A LA MÉMOIRE

du Professeur agrégé Jean CAMUS
Médecin de la Charité
Membre de l'Académie de Médecine

A M. le Docteur Lucien CAMUS
Membre de l'Académie de Médecine

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat :

M. le Professeur Georges GUILLAIN. 1920-1921
M. le Professeur Pierre DUVAL. 1921-1922

Internat provisoire :

M. le Docteur RUDAUX. 1922-1923
M. le Docteur Georges LABEY. 1922-1923

Internat :

M. le Docteur COURTOIS-SUFFIT. 1923-1924
M. le Docteur APERT.
M. le Docteur LESAGE. } 1924-1925
M. le Professeur Georges GUILLAIN. 1925-1926
M. le Professeur agrégé Maurice LOEPER. 1926-1927

MM. Guy LAROCHE, P. LÉCHELLE, Th. ALAJOUANINE, Henri BÉNARD, Médecins des Hopitaux
M. le Docteur Ivan BERTRAND.

A MES MAITRES A L'INSTITUT PASTEUR

M. le Docteur A.-T. SALIMBENI
MM. les Docteurs Louis MARTIN, A. PETTIT, J. DUMAS

A MES MAITRES AU LABORATOIRE DE PHYSIOLOGIE DE LA FACULTÉ

M. le Professeur J.-P. LANGLOIS (*in memoriam*).
M. le Professeur ROGER.
MM. les Docteurs GARRELON, Léon BINET.

INTRODUCTION

Nous ne nous sommes pas proposé, dans ce travail, de reprendre et de reproduire l'étude des paralysies multiples des nerfs craniens. Les différents syndromes réalisés par les nombreuses combinaisons paralytiques des nerfs craniens, ont fait l'objet dans ces dernières années, et tout particulièrement depuis la guerre, d'une série de remarquables travaux auxquels restent attachés les noms de Vernet, Jaccod, Foix, Collet, Sicard, Villaret. Les syndromes décrits par ces auteurs sont actuellement bien connus et leur dénomination universellement et unanimement adoptée. Un certain nombre de thèses sont déjà venues mettre au point et compléter l'étude de ces syndromes topographiques dont les noms font image et évoquent très heureusement les régions où doit se discuter et s'orienter le diagnostic étiologique de la lésion ainsi circonscrite par rapport à la base du crâne. Syndrome de la fente sphénoïdale, syndrome de la paroi externe du sinus caverneux, syndrome du carrefour pétro-sphénoïdal, syndrome du trou déchiré postérieur, syndrome du carrefour condylo-déchiré postérieur; toutes ces dénominations sont entrées actuellement dans la nosologie courante et cela à juste titre. Nous n'avons rien à ajouter à leur description si remarquablement précisée par leurs auteurs. Refaire leur étude nous exposerait à juxtaposer des revues générales qui, pour intéressante et documentée que puisse en être l'élaboration, ne seraient qu'une facile et inutile compilation de documents nombreux sur des sujets épuisés et des points actuellement classiques.

Nous désirons consacrer ce mémoire à l'étude d'ensemble du groupe très spécial des néoplasies de la base du crâne. Qu'elles naissent aux dépens des éléments de la base osseuse du crâne ou qu'elles compliquent l'évolution de tumeurs primitivement sous-craniennes, ces néoplasies ont comme caractéristique essentielle de déterminer des paralysies unilatérales multiples étendues des nerfs craniens. Dans leur extension progressive ces néoplasies tendent à réaliser la synthèse de tous les syndromes partiels précédemment décrits. Les associations paralytiques des nerfs craniens sont alors si variées et si étendues — tout en restant strictement unilatérales — qu'aucun cadre nosographique ne saurait les contenir dans la multiplicité de leurs aspects.

Cependant *il existe parmi ces néoplasies un groupe bien distinct* : les *sarcomes de la base du crâne* dont l'étude nous a particulièrement attaché, car *ils se traduisent cliniquement par un syndrome caractéristique, que nous proposons d'individualiser sous la dénomination de* SYNDROME PARALYTIQUE UNILATÉRAL GLOBAL DES NERFS CRANIENS, dont nous avons observé plusieurs cas au cours de notre Internat.

Ce syndrome clinique est caractérisé :

1°) par l'atteinte globale de tous les nerfs craniens d'un seul côté ;

2°) par l'absence de signes d'hypertension intracranienne ;

3°) par l'absence de tout signe moteur ou sensitif dans le domaine des membres ;

4°) par l'existence de lésions radiographiques manifestes du plancher osseux de la base du crâne.

C'est à la description de ce syndrome nouveau, qui réalise la synthèse parfaite de tous les syndromes polyneuropathiques actuellement connus, que nous désirons consacrer ce travail. La constatation clinique des caractères précis que

nous venons de mentionner, équivaut pratiquement au diagnostic de sarcome basilaire, ou plus exactement de fibro-sarcome de la base du crâne. *Ce syndrome constitue donc une entité anatomo-clinique très spéciale qui nous paraît mériter d'être individualisée.*

Nous attirons tout particulièrement l'attention dans l'étude de ces néoplasies basilaires, sur l'absence de stase papillaire et de signes d'hypertension intra-cranienne, qu'on s'attendrait pourtant à trouver au premier plan dans la séméiologie clinique de ces tumeurs de développement parfois considérable. L'absence de tout appoint sensitivo-moteur dans le domaine des membres constitue un autre trait clinique très particulier aux sarcomes basilaires. Pour nous, ces caractères négatifs tiennent vraisemblablement à l'altération précoce du plancher osseux. Affaiblie dans sa résistance, la paroi basilaire cède précocement devant la prolifération néoplasique. Infiltrant, ulcérant, corrodant la base du crâne et tout particulièrement la paroi fragile des sinus, la tumeur vient parfois déboucher dans le rhino-pharynx, lieu d'élection de cette véritable trépanation spontanée.

C'est donc sous les traits d'une méningite basilaire qu'évoluent ces néoplasies basilaires, mais d'une méningite *singulièrement unilatérale* dans son extension progressive. Il n'est pas jusqu'à la pléiocytose et à l'hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien qui ne viennent parfois contribuer à l'erreur de diagnostic, et la plupart de ces malades ne viennent consulter qu'après avoir subi, avec l'insuccès qu'on devine, les plus énergiques traitements mercuriels et arsenicaux. Nous montrerons, en effet, que la méningite basilaire syphilitique réalise parfois, avec ce singulier caractère d'unilatéralité, le syndrome paralytique global des nerfs craniens. Seules d'excellentes radiographies permettent d'affirmer, par les modifications structurales du squelette cranien qu'elles révèlent, la nature exacte de l'affection en cause. La radiographie de la base du crâne avec les méthodes actuelles, de Stenvers, de Hirtz en particulier, fournis-

sent en effet des images caractéristiques. Nous avons jugé nécessaire de rappeler en quelques lignes la technique précise de ces méthodes nouvelles et d'y joindre quelques schémas d'images radiographiques, qui permettront la lecture et l'interprétation des clichés si caractéristiques des faits que nous étudions.

Nous avons divisé ce travail en deux parties :

Dans la première, nous avons cru nécessaire de rappeler la description des différents syndromes paralytiques unilatéraux des nerfs craniens pour montrer, à l'occasion de leur étude, qu'ils restent rarement purs, lorsqu'ils sont conditionnés par une néoplasie basilaire à développement intracranien. Par l'adjonction progressive des paralysies des nerfs voisins, ces syndromes tendent à se fusionner avec les syndromes mitoyens. Ils n'apparaissent plus dès lors que comme une étape éphémère dans l'évolution extensive de la prolifération néoplasique.

Parmi ces syndromes, nous avons longuement insisté sur le syndrome du conduit auditif interne qui représente le stade de début des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, car celles-ci constituent un groupe très spécial des néoplasies basilaires, bien distinct des tumeurs sarcomateuses dont nous faisons l'étude. Par le petit nombre des nerfs intéressés, par la précession constante de l'atteinte de l'acoustique, par la séméiologie hypertensive, pyramidale et cérébelleuse, qui les caractérisent, elles s'opposent trait pour trait aux néoplasies sarcomateuses de la base du crâne et pour cette raison méritaient d'être rapidement esquissées au cours de notre travail.

Nous avons été beaucoup plus brefs dans la description des syndromes postérieurs, exceptionnellement réalisés par les tumeurs intracraniennes, leur étiologie étant, en effet, en règle générale, périphérique et sous-cranienne.

Dans la seconde partie de notre travail consacrée à l'étude des néoplasies basilaires, nous avons étudié successive-

ment les néoplasies sous-craniennes et les néoplasies basilaires proprement dites.

Les néoplasies sous-craniennes, nées le plus souvent du cavum, sont d'un diagnostic relativement aisé, car le spécialiste, consulté en premier lieu, a le plus souvent, par son examen, élucidé, de bonne heure, la nature de l'affection en cause, dont il suit l'extension intra-cranienne et dont il prévoit les complications.

Les néoplasies basilaires proprement dites, génératrices des paralysies unilatérales multiples, que nous étudions ensuite, sont avant tout des sarcomes plus ou moins typiques. Nous avons pu en retrouver 10 observations et la tendance à la diffusion unilatérale des paralysies, l'absence de signes d'hypertension et de tout appoint sensitivo-moteur des membres, semblent, comme on le verra, leur appartenir en propre et les distinguer des autres tumeurs de la base, tumeurs de l'hypophyse, de la poche de Rathke, tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, chordomes sphéno-basilaires, très différents dans leur séméiologie clinique actuellement bien précisée.

Enfin, nous consacrons à la description du syndrome paralytique unilatéral global des nerfs craniens la partie la plus importante de ce travail. Nous rapportons 4 observations typiques de ce syndrome, dont 3 possèdent un contrôle anatomique du plus réel intérêt. Nous pensons que de tels faits ne sont pas exceptionnels, puisque, au cours de notre Internat, il nous a été donné de suivre trois de ces cas, le quatrième, décrit par Sani-Yaver, étant absolument superposable aux nôtres.

Nous pensons que l'examen systématique de tous les nerfs craniens, en présence de paralysies multiples unilatérales étendues, permettra d'enrichir d'observations nouvelles le syndrome que nous individualisons. Combien, par exemple, sont exceptionnelles les observations détaillées concernant l'exploration de certains nerfs, tels que le glosso-pharyngien ou le pneumogastrique, même de nos jours, où

pourtant leur séméiologie a été remarquablement précisée. Faut-il attendre le développement d'une atrophie évidente du trapèze et du sterno ou une atrophie marquée et une déviation grossière de la langue pour affirmer une atteinte du spinal ou de l'hypoglosse? Nous ne le croyons pas. Il existe, en dehors des signes manifestes de paralysie des nerfs craniens, une séméiologie précise pour chacun de ces nerfs, séméiologie fine, bien connue du neurologiste, dont nous n'avons osé alourdir ce travail, mais sur laquelle nous reviendrons ultérieurement. C'est qu'en effet trop peu de cliniciens savent explorer complètement le domaine des nerfs craniens. Cette séméiologie constitue un des chapitres les plus délicats et les plus attachants de l'observation et de l'investigation neurologiques. Certains de ces nerfs relèvent du spécialiste dont le neurologiste ne recevait jusqu'en ces derniers temps que des schémas et des formules, sans pouvoir toujours discerner ou discuter, dans la complication et la variété des techniques individuelles, la valeur des résultats. Cela est vrai, encore et surtout, de l'exploration labyrinthique où chacun a sa technique d'examen, schématique et simplifiée, aussi schématique que ces associations cérébello-vestibulaires dont la réalité anatomique n'a pu encore être prouvée, malgré les travaux considérables d'expérimentateurs éminents.

Nous n'avons pas voulu reprendre la séméiologie précise de chacune des paires craniennes. Les traits essentiels de cette symptomatologie clinique se trouvent consignés dans nos observations personnelles du syndrome paralytique unilatéral global, et les quelques photographies que nous avons pu joindre à ce travail illustreront certains points de la séméiologie clinique des nerfs craniens, encore insuffisamment connus, malgré les descriptions précises qui en ont été déjà faites.

PREMIÈRE PARTIE

LES GROUPEMENTS PARALYTIQUES DES NERFS CRANIENS

CHAPITRE I

Les Syndromes partiels

Parmi les associations multiples qu'elles peuvent réaliser en clinique, les paralysies unilatérales des nerfs craniens se groupent en général selon certaines combinaisons, faciles à prévoir si l'on veut bien se rappeler les orifices qui perforent la base du crâne. L'anatomie nous montre, en effet, que plusieurs nerfs craniens, après un trajet basilaire plus ou moins long, se réunissent en certains endroits pour franchir simultanément les défilés osseux de la base. Qu'une lésion basilaire, exo ou endocranienne, vienne à se localiser sur l'un de ces orifices, commun à plusieurs troncs nerveux, nous aurons alors cliniquement un groupement paralytique caractéristique et toujours identique, traduisant l'atteinte simultanée de nerfs, un instant rassemblés avant d'ouvrir l'éventail de dispersion de leurs branches périphériques. Inversement, la constatation d'un de ces syndromes cliniques évoquera immédiatement une lésion en foyer de la région basilaire, en un point bien précis, facile à décalquer par la pensée sur la base osseuse du crâne. La notion de ces syndromes topographiques présente, comme on le voit, un intérêt considérable car, permettant une localisation précise du processus pathologique, elle ramène et restreint le diagnostic à la discussion de quelques facteurs étiologi-

ques, différents certes selon les régions, mais presque toujours les mêmes dans le même étage.

Nous allons rappeler sommairement d'avant en arrière, les orifices de la base du crâne et les éléments nerveux qui les traversent, afin de mieux comprendre les différents syndromes paralytiques des nerfs craniens que nous aurons à envisager.

Les petites ailes du sphénoïde en avant, le bord supérieur du rocher en arrière, divisent la face supérieure de la base du crâne en 3 étages :

I. *Un étage antérieur* qui ne contient qu'un orifice : la lame criblée de l'ethmoïde. Elle tamise les filets nerveux du bulbe olfactif étendu parallèlement à l'apophyse cristagalli.

II. *Un étage moyen*, perforé :

En avant, par la fente sphénoïdale qui donne passage de dehors en dedans : à la veine ophtalmique, aux branches lacrymale et frontale de la branche ophtalmique du trijumeau, au nerf moteur oculaire externe, aux branches de division du moteur oculaire commun et à l'artère ophtalmique.

2°) En avant et en dedans, par le canal optique entourant le nerf optique.

3°) En dehors et en arrière, par les trous grand rond et ovale ; le premier contenant le nerf maxillaire supérieur, le second le nerf maxillaire inférieur, branches de division du trijumeau, émanées du ganglion de Gasser couché dans le cavum de Meckel sur la face antéro-externe du rocher.

4°) En arrière et en dedans, l'étage moyen est perforé par le trou déchiré antérieur qui laisse entrer la carotide interne.

La partie interne de cet étage moyen contient le sinus caverneux qui flanque latéralement le corps du sphénoïde. Ce sinus contient dans sa cavité le moteur oculaire externe,

dans sa paroi externe le moteur oculaire commun, le pathétique et la branche ophtalmique du trijumeau.

III. *Un étage postérieur* qui comprend :

— Le conduit auditif interne, creusé à la face postérieure de la pyramide pétreuse et contenant intimement accolés le nerf facial, le nerf auditif et le nerf intermédiaire de Wrisberg.

— Le trou déchiré postérieur qui donne passage au glosso-pharyngien, au pneumogastrique et au spinal.

— Le canal condylien antérieur qui est emprunté par le nerf grand hypoglosse.

Ce rappel anatomique nous montre qu'une lésion siégeant au niveau de la fente sphénoïdale se traduira par un syndrome paralytique très précis atteignant simultanément les IIe, IIIe, IVe, Ve et VIe paires réunies à ce niveau ; 2°, qu'une altération pathologique du sinus caverneux se traduira par une lésion des VIe, IIIe, IVe paires et de la branche ophtalmique du trijumeau ; 3°, qu'une localisation en foyer au niveau de l'angle antéro-interne de la fosse moyenne du crâne, carrefour pétro-sphénoïdal de Jaccod, lésera simultanément les IIe, IIIe, IVe, Ve et VIe paires; 4°, qu'une modification pathologique du conduit auditif interne ou de son contenu frappera en même temps les VIIe et VIIIe paires; enfin qu'au niveau du trou déchiré postérieur les 3 nerfs mixtes IXe, Xe et XIe seront lésés simultanément par un même processus qui pourra d'ailleurs englober la XIIe paire.

C'est précisément à la description et à l'étude de ces syndromes topographiques que se sont attachés, à juste titre, les auteurs contemporains au nombre desquels il faut citer tout particulièrement Rochon-Duvigneaud, Foix, Jaccod, Lannois, Vernet, Collet, Sicard, Villaret, qui ont proposé des dénominations universellement acceptées par tous, car elles font image et permettent de localiser à un étage du crâne et mieux encore à un carrefour précis de cet étage, le siège d'une lésion paralytique des nerfs craniens.

Le besoin de cette révision nosographique s'imposait, d'ailleurs, dans le domaine des nerfs craniens. La systématisation hâtive et artificielle qui avait présidé à la classification des paralysies multiples et en particulier des paralysies laryngées avait été dénoncée par nombre d'auteurs. Rose et Lemaître (1), en 1907, à propos des syndromes dits de Schmidt, d'Avellis et de Jackson, suggéraient la désignation analytique des syndromes d'après les organes lésés.

Deux ans après, Souques et Chéné (2) s'attaquaient, eux aussi, à cette terminologie patronymique et, à propos d'un cas complexe de syndrome de Jackson, écrivaient très judicieusement : « Il n'est pas besoin d'insister pour montrer que ces dénominations ont été hâtives et sont insuffisantes. Sous quelle rubrique, en effet, faudra-t-il classer le fait que nous venons de rapporter qui, outre, le syndrome de Jackson complet, présente une paralysie radiale inférieure, pour ne pas parler de la branche motrice du trijumeau. Sous quelle rubrique classera-t-on les faits futurs montrant une participation unilatérale du glosso-pharyngien par exemple, du facial..., etc... Il est préférable, quelque mérite qu'aient eu les auteurs qui ont les premiers étudiés ces syndromes de s'en tenir à la dénomination par *nerfs* intéressés ».

Vernet (3), en 1916, eut le mérite, dans sa thèse sur les paralysies laryngées associées, en même temps qu'il proposait une classification des paralysies laryngées, basée sur la lésion des *troncs nerveux* eux-mêmes et qui permettait de comprendre tous les modes d'association possibles; de désigner sous le nom imagé de syndrome du trou déchiré postérieur l'association paralytique des IXe, X^e et XIe paires.

---

(1) F. Rose et F. Lemaitre. — De l'hémiplégie palato-laryngée (*Annales des maladies de l'oreille et du larynx*, 1907, p. 466).

(2) Souques et H. Chéné. — Tabès avec atrophie des muscles innervés par la branche motrice du trijumeau, le pneumogastrique, le spinal, l'hypoglosse et les racines inférieures du plexus brachial (*Revue Neurologique* 1909, p. 249).

(3) Maurice Vernet. — Les paralysies laryngées associées. Thèse Lyon, 1916.

Cette dénomination heureuse montrait la judicieuse préoccupation de conférer à ce groupement paralytique nouveau une valeur *topographique* précise par rapport à la base du crâne.

Collet (1), Sicard (2) décrivirent peu après, le premier sous le nom de syndrome total des quatre derniers nerfs craniens, le second sous le nom plus heureux de « syndrome du carrefour condylo-déchiré postérieur » l'atteinte paralytique des IXe, X^e, XIe et XIIe nerfs craniens.

Villaret (3) individualisa sous le nom de « syndrome de l'espace rétro-parotidien postérieur » la participation du sympathique cervical au syndrome précédent.

Foix décrivait, en 1920, le syndrome de la paroi externe du sinus caverneux dont nous verrons plus loin le réel intérêt et les principales caractéristiques.

Jaccod (4) décrivit le « syndrome du carrefour pétro-sphénoïdal », que nous étudierons plus loin, en montrant l'intérêt de rapporter à la base du crâne les combinaisons paralytiques observées en clinique. Il écrivait alors et nous ne pouvons qu'y souscrire entièrement : « Pour reprendre en entier la question des syndromes paralytiques des nerfs craniens nous pensons qu'ils n'ont de particularité véritable qu'à la base du crâne. En dehors de ce dernier les croisements sont si divers, si fréquents entre branches très périphériques et comme déjà spécialement destinées à un muscle qu'on peut multiplier les associations. Il nous paraît plus logique de garder le nom de syndrome aux lésions en groupement des gros troncs nerveux qui forment un tout

---

(1) Collet, in thèse Vernet.

(2) J. A. Sicard. — Syndrome du carrefour condylo-déchiré postérieur (type pur de paralysie des quatre derniers nerfs craniens) *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 1917, p. 317.

(3) M. Villaret. — Le syndrome nerveux de l'espace rétro-parotidien postérieur (*Revue Neurologique*, 1916, p. 188.

(4) Maurice Jaccod. — Sur la propagation intra-cranienne des sarcomes de la trompe d'Eustache. Syndrome du carrefour pétro-sphénoïdal (*Revue Neurologique*, 1921, page 33).

anatomique et physiologique. Nous en avons un exemple pour le cou. On y a décrit de nombreux syndromes, d'Avellis, de Jackson et autres, un peu artificiels parce que leurs paralysies ne s'appuient pas sur une lésion anatomique univoque et qu'on pourrait allonger leur liste à l'infini surtout dans les cas traumatiques suivant le trajet plus ou moins oblique de l'agent vulnérant ». Seules les associations paralytiques groupées par rapport à la base du crâne reposent, en effet, sur des données anatomophysiologiques précises et constantes.

Si bien, qu'à l'heure actuelle, nous possédons un certain nombre de syndromes bien individualisés, de valeur topographique considérable et qui juxtaposés couvrent toute la séméiologie paralytique du plancher osseux de la base du cerveau. D'avant en arrière, on peut en effet décrire :

Le syndrome de la fente sphénoïdale.
Le syndrome de la paroi externe du sinus caverneux.
Le syndrome du carrefour pétro-sphénoïdal.
Le syndrome du conduit auditif interne.
Le syndrome du trou déchiré postérieur.
Le syndrome condylo-déchiré postérieur.
Le syndrome de l'espace rétro-parotidien postérieur.

Nous allons, tout d'abord, rappeler leurs caractéristiques essentielles.

Dès maintenant, cependant, nous croyons utile de remarquer que la valeur topographique de ces syndromes n'existe réellement que tout autant qu'ils restent purs et ne débordent pas en avant ou en arrière sur les syndromes mitoyens.

Si la pathologie de guerre nous a fourni, en particulier, un trop grand nombre de cas purs des syndromes postérieurs, la pathologie médicale, par contre, ne nous offre qu'exceptionnellement la possibilité d'en observer d'aussi typiques illustrations.

De toutes les causes de paralysies multiples associées des nerfs craniens, les *néoplasies basilaires* sont certainement

parmi les plus fréquentes de nos jours. Qu'elles naissent aux dépens des éléments conjonctifs de la base du crâne, ou qu'elles s'y développent secondairement, elles ont comme caractère essentiel de se développer d'avant en arrière, débordant sur les territoires voisins et aucune barrière anatomique ne peut les arrêter. On conçoit facilement que cette extension progressive surajoute aux éléments de chaque syndrome, l'atteinte des nerfs voisins. Ces syndromes partiels n'ont, dès lors, qu'une durée éphémère. Ils n'ont de valeur que dans l'histoire des accidents pour préciser le point de départ du processus à l'évolution duquel on assiste.

Au point de vue nosographique ce serait une grave erreur de créer une dénomination nouvelle pour chaque adjonction paralytique qui déborderait les limites précises de ces syndromes. Ce serait là tomber dans le même excès qui a créé si artificiellement les syndromes de Schmidt d'Avellis et de Jackson, inscrits les uns dans les autres, puisqu'ils ne diffèrent le second du premier et le troisième du second que par l'atteinte surajoutée d'un nerf à celui qui le précède. Il faudrait prévoir autant de dénominations nouvelles qu'il y a de combinaisons possibles et leur liste s'allongeant à l'infini enlèverait toute clarté à l'heureuse classification de ces syndromes qui ont acquis actuellement droit de cité et cela à juste titre.

Nous allons passer en revue, dans la première partie de cette étude, les éléments principaux de ces syndromes partiels.

I

Le Syndrome de la Fente sphénoïdale (1)

C'est à Rochon-Duvigneaud (2) (1896) que revient le mérite d'avoir individualisé le premier, sous le nom d'ophtalmoplégie sensitivo-sensorio-motrice, un syndrome caractérisé cliniquement par l'atteinte des IIe, IIIe, IVe, V^e et VIe paires d'un côté, sous la dépendance d'une lésion atteignant la région de la fente sphénoïdale, le plus souvent périostite syphilitique de la fente sphénoïdale.

Il suffit de se rappeler l'anatomie de la fente sphénoïdale pour se rendre compte qu'une lésion du fond de l'orbite lésera, au niveau de la fente sphénoïdale, la IIIe et la VIe paire dans la grosse extrémité de la virgule ; les rameaux de division de la branche ophtalmique du Ve dans l'extrémité effilée de la virgule ainsi que la IVe paire ; enfin, que la proximité immédiate du canal optique explique l'atteinte du nerf optique dans cette région bien délimitée.

Les éléments moteurs du syndrome sont donc constitués par une ophtalmoplégie totale, par atteinte du IIIe, du IVe et du VIe nerfs, portant, étant donné le siège périphérique de la lésion du IIIe, tant sur la musculature intrinsèque qu'extrinsèque. Par conséquent, ophtalmoplégie complète et mixte. Le nerf le premier atteint est le moteur oculaire commun, semble-t-il, mais la rapidité de constitution du syndrome est telle qu'il est parfois difficile d'établir la chronologie des accidents paralytiques.

---

(1) M. Castéran. — Le syndrome de la fente sphénoïdale. Thèse Paris, 1926 ; E. Pichon. — Du syndrome de la fente sphénoïdale, d'origine traumatique Thèse Paris, 1924.

(2) Rochon-Duvigneaud. — Quelques cas de paralysie de tous les nerfs craniens (ophtalmoplégie totale avec amaurose et anesthésie dans le domaine de l'ophtalmique d'origine syphilitique) (*Archives d'ophtalmologie*, décembre 1896).

D'ailleurs, comme Castéran le fait remarquer, c'est souvent le ptosis qui amène le malade à consulter, soit que la chute de la paupière l'ait surpris ou qu'elle ait été constatée par un voisin. Le trait le plus particulier, dans bien des cas, réside dans l'ignorance absolue du malade des troubles importants qu'il présente, l'atteinte simultanée des différents nerfs et la baisse de la vision étant le plus souvent muettes parce qu'unilatérales. La diplopie, en effet, qui attire si souvent l'attention des malades dès qu'un muscle oculaire est paralysé, est ici absente et très souvent le sujet ne se rend pas compte de la perte unilatérale de la vision. Combien de sujets, en effet, arrivent à l'âge adulte sans avoir remarqué que la vision d'un de leurs yeux était presque nulle.

Quel que soit le mode de début, une fois constitué au complet, le syndrome de la fente sphénoïdale est caractérisé par :

1° Une cécité unilatérale.

2° Une ophtalmoplégie complète et mixte par atteinte du IIIe, du IVe et du VIe nerf. Le globe oculaire est immobile et présente souvent un léger degré d'exophtalmie lorsque la paralysie des nerfs est au complet, ce qui semble faire prévaloir l'opinion de Sauvineau que l'exophtalmie est due, en grande partie, à la paralysie complète de tous les muscles des yeux. La pupille en mydriase est immobile et ne réagit ni à la lumière ni à l'accommodation.

3° Des troubles anesthésiques dans le domaine de la branche ophtalmique du trijumeau, qu'il faut savoir rechercher, car le malade ne souffre qu'exceptionnellement de névralgies dans ce territoire.

Deux facteurs se partagent l'étiologie de ce syndrome :

1. *La Syphilis* en premier lieu, et c'est à une périostite syphilitique de la fente sphénoïdale que Rochon-Duvigneaud, puis Poulet dans sa thèse, attribuent l'ophtalmoplégie sensitivo-sensorio-motrice qu'ils décrivent pour la

première fois. Il s'agissait toujours d'individus jeunes dont la syphilis était connue et chez lesquels le traitement spécifique avait fait disparaître les troubles moteurs et sensitifs, les lésions du nerf optique n'ayant pas été influencées.

II. *Les Tumeurs endocraniennes* nées dans la cavité orbitaire ou pénétrant secondairement dans l'orbite à travers la fente sphénoïdale.

Il est exceptionnel d'ailleurs que ces tumeurs osseuses de la base du crâne réalisent uniquement le syndrome de la fente sphénoïdale. De par leur caractère extensif, elles atteignent en général rapidement dans leur évolution progressive les nerfs situés en arrière d'eux, et à part le cas de Castéran, que nous résumons plus loin, il est habituel que ces néoplasies de la base surajoutent rapidement d'autres atteintes paralytiques à celles qui caractérisent essentiellement le syndrome de la fente sphénoïdale, soit parésie du VII[e] comme dans le cas de Wilbrand et Saenger rapporté par Castéran (page 66), soit atteinte du VII[e] et du VIII[e] comme dans le cas rapporté par Terrien et Mlle Ostwalt (1) et pour lequel les auteurs ne rejettent pas l'hypothèse d'une néoformation non syphilitique. Le diagnostic est en effet souvent fort malaisé entre la syphilis basilaire et les néoplasies de la base, car l'absence de stase au cours de l'évolution de ces dernières est un des traits les plus surprenants de leur histoire clinique. La radiographie elle-même ne permet pas de trancher le débat. Dans le cas de Castéran, les images radiologiques étaient normales et par contre Worms rapportait dans la discussion du cas de Terrien deux cas de syphilis indubitables, par les antécédents, par les stigmates, par la longue évolution du processus (2 ans et 10 ans), qui s'accompagnaient de modifications osseuses nettement

(1) F. Terrien et M[lle] H. Ostwalt. — Exophtalmie et ophtalmoplégie sensitivo-motrice avec anesthésie de la 2[e] branche du V[e], parésie du VII[e] et du VIII[e]. (Société d'oto-neuro-oculistique de Paris, 6 nov. 1925), *in Revue d'oto-neuro-oculistique*, 1925, n° 10, p. 773.

visibles à la radiographie sous forme de masses condensées et éburnées, qu'il a tendance à interpréter comme des hyperostoses syphilitiques.

S'il est des cas où le diagnostic étiologique est plus aisé, comme celui de Babonneix et Lévy (1) (qui réalise à notre avis, de la façon la plus typique, un syndrome de la fente sphénoïdale *associé* à une surdité bilatérale) et où la réaction de Wassermann, fortement positive, s'appuyait sur la constatation d'un signe d'Argyll Robertson de côté opposé, dans la règle il faut avouer que seules l'épreuve du traitement et la longue durée de l'évolution clinique permettent de faire pencher la balance vers l'hypothèse d'une lésion syphilitique dans les syndromes typiques et restant purs.

Le caractère évolutif d'extension progressive est le seul en effet à garder à l'appui du diagnostic de néoplasie basilaire. Nous verrons en effet que dans deux de nos observations personnelles (observation Le M. n° 1, observation Reder n° 18) de syndrome paralytique unilatéral global, le syndrome de la fente sphénoïdale qui avait tenu longtemps le devant de la scène et contre lequel s'acharnait une thérapeutique spécifique inefficace, s'était rapidement compliqué de lésions des nerfs postérieurs, dont l'atteinte successive permettait de suivre le développement de la néoplasie à l'intérieur du crâne. L'un de ces cas était dû à un sarcome à point de départ sphénoïdal, l'autre était lié à la propagation intracranienne d'un carcinome rhinopharyngé. Aucun des deux ne s'était traduit par une séméiologie hypertensive qu'on s'attendrait à trouver pourtant au premier plan. Ce caractère négatif doit être mis en relief dans la séméiologie des tumeurs de la base. Nous en verrons la fréquence et nous en dirons la raison.

(1) L. Babonneix et Maurice Lévy. — Syphilis nerveuse, ophtalmoplégie totale unilatérale (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 14 nov. 1924, p. 1535).

II

Le Syndrome de la Paroi externe du Sinus caverneux (1)

Décrit par Foix (1) dans une communication à la Société Médicale des Hôpitaux, il est essentiellement caractérisé par une ophtalmoplégie unilatérale débutant par la VIe paire, à marche rapidement progressive et s'accompagnant de *douleurs* dans le territoire de l'ophtalmique.

Il diffère donc du syndrome de la fente sphénoïdale par l'intégrité du nerf optique, par la précession de la paralysie du VIe nerf et par la présence de douleurs dans le territoire de l'ophtalmique.

Ce caractère douloureux de la lésion trigémellaire, très spécial au syndrome décrit par Foix, s'explique vraisemblablement. comme le signale Castéran, par l'irritation de la branche ophtalmique dans la paroi externe du sinus caverneux, alors que cette branche est rapidement détruite au niveau de la fente sphénoïdale où les éléments à l'étroit résistent mal à une compression serrée.

L'anatomie permet aisément de « comprendre le mécanisme de ce syndrome et comment il peut être dû soit à une lésion hypophysaire, soit à une lésion sphénoïdale, soit à une lésion du lobe temporal du cerveau.

On y voit, en effet, qu'à ce niveau, les 5e, 4e et 6e paires et la branche ophtalmique de la 5e cheminent dans la paroi externe ou dans la cavité du sinus. Le nerf maxillaire supérieur est un peu plus bas ». Une coupe antéro-postérieure de l'hypophyse et de la selle turcique « fait comprendre comment, si les tumeurs du lobe antérieur de l'hypophyse et particulièrement les adénomes, déterminent surtout des

(1) Ch. Foix. — Syndrome de la paroi externe du sinus caverneux (ophtalmoplégie unilatérale à marche rapidement progressive). (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 12 novembre 1920, p. 1355).

symptômes hémianopsiques par lésion du chiasma et dépriment la selle turcique en l'évasant; les tumeurs du lobe postérieur, surtout si elles sont érosives, envahiront la paroi postérieure de la selle turcique, n'évaseront pas la selle turcique et détermineront surtout des symptômes ophtalmoplégiques par compression de la paroi du sinus caverneux ».

Cette description originale du syndrome de la paroi externe du sinus caverneux est basée sur deux observations. Le premier malade atteint d'une tumeur médiastinale présenta une métastase intracranienne qui se traduisit par le syndrome en question. La radiographie ne révéla rien d'anormal et l'autopsie montra entre autres métastases un noyau dans le lobe postérieur de l'hypophyse comprimant sans l'envahir le sinus caverneux. Anatomiquement, il s'agissait d'un sarcome fuso-cellulaire à point de départ médiastinal.

La seconde observation est celle d'un malade présentant une tumeur à point de départ hypophysaire. La trépanation par voie nasale du sinus sphénoïdal et le curettage de la paroi postérieure montrèrent au chirurgien une tumeur refoulant le fond et érodant la paroi osseuse de cette cavité. L'amélioration fut nette et considérablement accrue par le traitement radiothérapique auquel fut soumis le malade. Revenant sur l'étude de ces deux observations à la Société de Neurologie en 1922, Foix (1) donnait les conclusions suivantes :

« 1°) Certaines tumeurs hypophysaires ou temporales, certaines suppurations du sinus sphénoïdal peuvent donner des paralysies oculaires, mais ce sont alors les signes propres à ces lésions qui font faire le diagnostic de cause et de localisation.

(1) Ch. Foix. — Syndrome de la paroi externe du sinus caverneux (ophtalmoplégie unilatérale à marche rapidement progressive. Algie du territoire de l'ophtalmique). Amélioration considérable par le traitement radiothérapique. *Revue Neurologique*, Séance du 2-3 juin 1922, page 827.

2°) Il est, au contraire, des cas où l'allure des ophtalmoplégies, leur association à des douleurs du territoire de l'ophtalmique doivent faire faire le diagnostic de syndrome de la paroi externe du sinus caverneux.

3°) Il en est ainsi, notamment dans les cas d'ophtalmoplégie unilatérale à marche rapide progressive avec douleur dans le territoire de l'ophtalmique, surtout si l'ophtalmoplégie débute par la 6e paire.

4°) L'absence de signes radiologiques nets, l'absence de symptômes hypophysaires, l'absence de troubles circulatoires évidents ne doivent pas éliminer ce diagnostic.

5°) Le diagnostic de probabilité étant posé et la syphilis étant éliminée ainsi que les tumeurs orbitaires, il ne faut pas hésiter à intervenir par la voie nasale. Cette opération, sans risques, pourra être curative au cas de lésion du sinus sphénoïdal et donnera une amélioration marquée au cas de tumeur de la région.

6°) S'il s'agit d'une tumeur on essaiera d'abord le traitement radiothérapique dont les résultats sont souvent remarquables. Si celui-ci échoue, on sera justifié d'essayer une opération curative ».

Il faut ajouter à l'étiologie de ce syndrome, si nettement précisé par Foix, les phlébites du sinus caverneux dont on trouvera des observations dans la thèse de Colonna (1). Au syndrome s'ajoutent alors des signes infectieux qui traduisent la complication auriculaire et des phénomènes locaux tels que chémosis, œdème palpébral et exophtalmie.

III

Le Syndrome du Carrefour pétro-sphénoïdal
(Paralysie des 2e, 3e, 4e, 5e et 6e paires craniennes)

Sous cette dénomination Jacod (2) a décrit un syndrome caractérisé par l'atteinte des 6 premières paires craniennes

(1) F. Colonna. — Contribution à l'étude des paralysies des nerfs craniens dans les affections de l'oreille (Infections, tumeurs, traumatismes). Thèse Alger, 1925.

(2) *Loco citato.*

d'un côté, réalisé par la propagation et l'évolution intracranienne des sarcomes de la trompe d'Eustache qui pénètrent la boîte encéphalique au niveau du trou déchiré antérieur. Arrivée ainsi à l'angle antéro-interne de la fosse moyenne du crâne, la néoplasie, qui n'a pu évoluer en arrière à cause de la résistance compacte du rocher, va se développer en avant, atteignant les 2e, 3e, 4e, 5e et 6e paires, groupées dans ce carrefour, respectant les nerfs postérieurs protégés par la face endocranienne du rocher et la tente du cervelet au-dessus de laquelle la tumeur prolifère.

Ce carrefour pétro-sphénoïdal, selon l'expression imagée de Jaccod, forme un véritable carrefour vasculo-nerveux et ainsi qu'on peut s'en rendre compte : « la base cranienne présente à ce niveau de nombreux orifices et les dépressions osseuses voisines de la Ve paire et tous les nerfs moteurs de l'œil sont plus ou moins accolés les uns aux autres. Le nerf optique après le chiasma s'y porte également ».

« Deux formations anatomiques remplissent la région, le trijumeau d'un côté avec ses 3 branches, de l'autre le sinus caverneux. Ce dernier possède, dans sa cavité aréolaire, le moteur oculaire externe à côté de la carotide et dans l'épaisseur de sa paroi externe le moteur oculaire commun, le pathétique à côté de l'ophtalmique. En dedans du sinus caverneux passe le nerf optique.

Il suffira donc à une tumeur d'aborder cet espace très limité pour provoquer aussitôt un ensemble de troubles sensitifs et moteurs bien groupés et toujours groupés ainsi, sans adjonction d'autre paralysie tronculaire. Les 6 premières paires sont toujours touchées, à partir de la 7e, les autres ne le sont pas ».

Aussi cliniquement ces 3 grands symptômes : « névralgie unilatérale du Ve à type gassérien, ophtalmoplégie totale unilatérale, amaurose unilatérale forment un syndrome qui indique une lésion des troncs nerveux au carrefour pétro-sphénoïdal et qui peut s'appeler avec raison syndrome du carrefour pétro-sphénoïdal ».

Et l'auteur, rappelant les autres syndromes topographiques déjà décrits (syndrome du trou déchiré postérieur, syndrome condylo-déchiré postérieur, syndrome du conduit auditif interne), montre que le syndrome du carrefour pétro-sphénoïdal mérite de prendre place à côté des trois autres, car il permet de localiser à la base du crâne et de façon précise vers la partie antéro-interne de la fosse cérébrale moyenne, au-dessus de la tente du cervelet, la lésion provocatrice du groupement paralytique très spécial qu'il individualise.

Pour Jaccod les prolongements intracraniens des sarcomes péritubaires sont parmi les causes les plus fréquentes de l'association paralytique des IIe, IIIe, IVe, V^e^ et VIe paires craniennes. Seules les tumeurs de l'orbite et de l'hypophyse pourraient rivaliser avec les sarcomes péritubaires. Quant aux méningites basilaires et syphilitiques, Jaccod semble les rejeter de l'étiologie de son syndrome, car, dit-il, « elles déterminent en même temps d'autres lésions basilaires » et, discutant les autres causes possibles, l'auteur lyonnais pense que si « on peut concevoir des tumeurs des méninges ou des tumeurs cérébrales cantonnées à la région pétro-sphénoïdale, pratiquement on peut les éliminer. »

A notre avis, et nous le montrerons, les processus méningés basilaires peuvent se localiser à cette région pétro-sphénoïdale comme dans l'observation n° 28 de Dejerine et Quercy, et si elles s'étendent parfois en arrière jusqu'à couvrir toute la base comme dans les observations de Mendel et Rothmann, publiées plus loin, comme dans celle de Christiansen que nous rapportons, elles gardent souvent cependant un caractère de stricte unilatéralité assez surprenant et sur lequel nous insisterons au cours de ce travail.

En ce qui concerne la limitation du syndrome de Jaccod, il suffira de parcourir les observations que nous avons colligées pour se rendre compte qu'aucune barrière anatomique n'est assez résistante devant la prolifération intracranienne d'un néoplasme basilaire. La rapide extension de

ces cancers se joue des frontières anatomiques qu'on peut assigner à leur séméiologie paralytique et la barrière de la crête pétreuse invoquée par Jaccod n'arrête pas longtemps le processus néoplasique. S'il est vrai que dans les sarcomes péritubaires le syndrome de Jaccod est constant, dans l'évolution clinique des néoplasmes de la base, qu'ils soient à point de départ endo-cranien ou sous-cranien, il ne représente le plus souvent qu'un stade éphémère, qu'une étape évolutive de la séméiologie paralytique des nerfs craniens. L'observation de Barré est particulièrement probante en ce qui concerne les tumeurs à point de départ pétro-sphénoïdal, les observations que nous avons rassemblées de paralysies multiples étendues, nos cas de syndrome global montrent à l'évidence qu'en matière de tumeur, quel qu'en soit le point de départ, aucun syndrome ne suffira jamais à contenir la multiplicité des atteintes paralytiques des nerfs craniens.

Ces 3 syndromes antérieurs que nous venons de passer en revue, intéressent, à quelques modalités près, les mêmes paires voisines, cependant ils diffèrent par un certain nombre de particularités. Le tableau ci-dessous permet de comparer ces différents groupements :

Syndrome de la fente sphénoïdale : IIe, IIIe, IVe, Ve, VIe nerfs.

Syndrome de la paroi externe du sinus caverneux : IIIe, IVe, Ve, VIe nerfs.

Syndrome du carrefour pétrosphénoïdal : IIe, IIIe, IVe, Ve, VIe nerfs.

Nous avons vu déjà que l'intégrité du nerf optique, la précession de l'atteinte de la VIe paire, les douleurs dans le territoire de la branche ophtalmique du trijumeau appartiennent en propre au syndrome de la paroi externe du sinus caverneux et permettent de le différencier du syndrome de la fente sphénoïdale.

Peut-on cliniquement, d'après l'ordre d'apparition des paralysies, différencier le syndrome de Foix du syndrome de Jaccod en dehors de l'appoint éventuel des examens radiographiques et rhinologiques. Barré, à l'occasion d'une observation que nous verrons plus loin, s'est posé la question qui présente un réel intérêt, les deux syndromes contenant sous des aspects cliniques peu différents les mêmes groupements paralytiques, provenant d'une lésion de la paroi sphénoïdale ou du plancher de la fosse cérébrale moyenne. Pour Barré, les tumeurs naso-craniennes du carrefour pétro-sphénoïdal et les tumeurs hypophysaires auraient chacune des caractères assez constants pour qu'on puisse les opposer jusqu'à un certain point.

La tumeur hypophysaire évolue, d'ordinaire, vers les bandelettes optiques et le chiasma, elle creuse ou élargit la selle turcique et, comprimant le sinus caverneux de dedans en dehors, la diplopie apparaîtrait avant la névralgie de la branche ophtalmique du trijumeau, enfin elle entraînerait des troubles spéciaux d'origine glandulaire.

Dans les tumeurs naso-craniennes du sinus caverneux, pas d'hémianopsie, pas de troubles du squelette, intégrité de la selle turcique, névralgie faciale précoce débutant par le nerf maxillaire inférieur et se terminant par la branche ophtalmique, diplopie plus tardive, telle serait pour Barré la schématisation qui permettrait d'orienter le diagnostic étiologique.

Ces caractères sont un peu trop schématiques, particulièrement pour ce qui est des troubles morphologiques de la série dite hypophysaire. Pour ne rester que dans le domaine clinique, notre cas personnel Reder (observation 18) montre à l'évidence que l'hypophyse peut être entièrement détruite sans provoquer de troubles particuliers du squelette et notre observation mérite d'être rangée à côté de celles de Worms et Delater, de Van Bogaert et Michelson, pour ne citer que les plus récentes et les plus typiques, dans l'illustration du rôle fondamental de la région infundibulo-tubé-

rienne dans le déterminisme de ces syndromes dits hypophysaires. Ces observations apportent à l'appui des belles expériences de Camus et Roussy une confirmation clinique de première valeur.

Retenons seulement, dans l'ordre d'apparition des paralysies, l'hémianopsie et la précession de l'atteinte de la VI[e] paire dans les tumeurs hypophysaires, la précession de la névralgie faciale dans les tumeurs naso-craniennes, et soulignons la remarque de Barré que dans les unes comme dans les autres les signes d'hypertension peuvent faire défaut. Nous croyons devoir insister en effet sur ce caractère négatif extrêmement important dans la séméiologie des tumeurs basilaires.

IV

Le Syndrome de la Pointe du Rocher ou Syndrome de Gradenigo

Gradenigo le premier, en 1904, attira l'attention des otologistes sur un type clinique caractérisé par une otite moyenne aiguë, rarement chronique ou réchauffée, s'accompagnant de douleurs localisées à la région pariéto-temporale de même côté et de parésie ou de paralysie de l'abducteur du côté de l'oreille malade. Ces douleurs temporo-pariétales ne sont pas de simples douleurs de rétention dans l'oreille moyenne ou ses annexes, mais témoignent d'une atteinte du ganglion de Gasser, lésé comme la VI[e] paire, par une altération de la pointe du rocher due à la diffusion de l'infection de l'oreille moyenne à travers le système pneumatique de la pyramide. C'est du moins l'opinion exprimée récemment par Rimini (1).

(1) Le syndrome de Gradenigo. P[r] Rimini (de Trieste) (*Archives Internationales de laryngologie*, juillet-août 1926, tome I, p. 769).

L'hyperémie des cellules apexiennes serait la cause de la névrite consécutive du trijumeau et de l'abducteur. Cette altération guérit dans la plupart des cas, et ceci explique le cours favorable que présentent habituellement les cas de syndrome de Gradenigo. Si la lésion de l'apex s'aggrave, il se produit un abcès extradural qui, en l'absence d'une intervention opératoire, précède la méningite diffuse.

Ce syndrome, qui a suscité de nombreux travaux pathogéniques, bien connu des otologistes, trouve sa place ici, puisqu'il semble bien conditionné par l'atteinte simultanée du Ve et du VIe au niveau de la pointe du rocher, au cours de l'otite aiguë qui constitue le 3e élément du syndrome.

V

Le Syndrome du Conduit auditif interne

(Stade de début des Tumeurs du Nerf auditif)

Ce syndrome, réalisé par une lésion siégeant dans le conduit auditif interne ou au niveau de la face interne du rocher, se traduit par l'association d'une paralysie faciale complète avec surdité, bourdonnements et vertiges, sous la dépendance d'une lésion concomitante de la VIIe et de la VIIIe paire. Bien étudié au cours de la syphilis, par Lannois, qui a montré la fréquence de la paralysie associée syphilitique du facial et de l'auditif, ce syndrome, pour lequel Jaccod a proposé le nom expressif de syndrome du conduit auditif interne, représente le stade de début des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, ou, plus exactement, des tumeurs du nerf auditif.

En effet, de toutes les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, seul le gliome du nerf auditif, tumeur énucléable, accessible depuis les progrès modernes de la chirurgie intracranienne, réalise, avec cette fixité et cette précocité qui en sont les caractères essentiels, cette atteinte élective et trop

souvent silencieuse de la VIIIe et de la VIIe paires. C'est dire l'importance de l'étude de ce syndrome du conduit auditif interne qui précède toujours chronologiquement l'atteinte plus ou moins explicite des autres nerfs craniens voisins et l'apparition des symptômes pyramido-cérébelleux.

Nous nous arrêterons d'autant plus volontiers sur l'étude de ces tumeurs qu'elles forment un groupe bien individualisé, du point de vue clinique comme du point de vue anatomique, se séparant nettement des autres tumeurs de la base que nous étudions dans ce travail. Contrairement à ces dernières, qui se développent d'avant en arrière en lésant parallèlement un grand nombre de nerfs craniens, sans s'accompagner de signes d'hypertension, les tumeurs de l'angle ont pour elles : l'atteinte discrète d'un petit nombre de nerfs basilaires V^e, VIIe et VIIIe, l'existence quasi-constante d'une symptomatologie nette de tumeur cérébrale, l'apparition au cours de l'évolution d'une séméiologie pyramido-cérébelleuse ; tous caractères qui permettent d'en soupçonner la nature exacte et d'indiquer une intervention chirurgicale, actuellement bien réglée, qui ne compte plus ses succès, car les tumeurs du nerf acoustique bien encapsulées sont souvent extirpables. C'est dire l'importance du diagnostic précoce de ces gliomes du nerf auditif.

Tous les auteurs qui se sont attachés à l'étude d'ensemble des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux sont formels quant à la précession des signes acoustico-vestibulaires. Cushing dans son important ouvrage, basé sur une expérience statistique considérable, confirme avec des chiffres imposants cette notion capitale que Jumentié (1) avait si bien mise en relief dans sa remarquable thèse où il individualisait déjà si nettement les gliomes du nerf auditif du groupe des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

---

(1) J. Jumentié. — Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Thèse Paris 1911.

Les tumeurs acoustiques écrit Cushing (1) « se distinguent le plus souvent très nettement de toutes les autres tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux par l'apparition de leurs signes selon un ordre chronologique absolument caractéristique, qui montre clairement que le diagnostic clinique de tumeur acoustique ne peut être fait avec une certitude suffisante que si les manifestations auditives précèdent d'une façon nette les signes indiquant l'atteinte d'autres formations anatomiques situées au niveau de l'angle ponto-cérébelleux. Par conséquent, lorsque les premiers symptômes d'une tumeur indiscutablement localisée à l'angle se succèdent dans un ordre différent avec symptômes acoustiques secondaires, le diagnostic doit rester douteux jusqu'à la découverte opératoire de la lésion ».

Cette notion capitale s'explique par la nature même de la tumeur. La tumeur de l'acoustique a son point de départ au niveau de la portion distale du nerf à *l'intérieur du conduit auditif interne*. De ce point, la tumeur progresse le long du nerf jusqu'à l'envelopper complètement, mais elle reste toujours bien encapsulée, énucléable et elle n'atteint les organes de l'angle ponto-cérébelleux que par compression secondaire.

Embryologiquement, elle semble naître aux dépens de reliquats embryonnaires de la partie périphérique du nerf. Histologiquement, sa structure est caractéristique. Elle se compose de deux tissus principaux : l'un fibreux et dense, la zone fibreuse constituée de travées denses de cellules en palissade ; l'autre aréolaire et lâche, d'aspect œdémateux, contenant des cellules rondes, clairsemées et des fibrilles ressemblant à des fibrilles névrogliques, c'est la zone réticulée.

Cliniquement. — La tumeur acoustique survient en général chez des sujets jeunes, de 30 à 40 ans. Les premiers phé-

(1) Harvey Cushing. — Tumeurs du nerf auditif, 1924 (Doin, Editeur). Traduction française.

nomènes en date, qu'il faut faire préciser avec soin, sont des symptômes auditifs et labyrinthiques.

A) Symptomes cochléaires.

La surdité unilatérale est véritablement caractéristique dans sa constance et sa précocité, mais parce qu'unilatérale elle peut passer complètement inaperçue. Cette paralysie de la branche cochléaire du VIII[e] s'établit progressivement souvent précédée de troubles irritatifs : bourdonnements, tintements, bruits de cloche. Ces bruits subjectifs précèdent généralement le début de la surdité (Jumentié, Cushing) ou lui succèdent (Barré) (1).

B) Symptomes vestibulaires.

Ils sont caractérisés par des vertiges, un nystagmus spontané, des troubles de l'excitabilité labyrintique expérimentale.

Les vertiges et la titubation constituent des signes fidèles des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, mais, comme le fait remarquer Cushing, il est difficile de dire s'ils sont d'origine labyrinthique ou cérébelleuse, car les malades, au moment où ils viennent consulter, présentent d'habitude une tumeur de taille suffisante pour déformer le cervelet. En général, le signe de Romberg est positif, le malade ayant tendance à tomber du côté de la lésion et à dévier progressivement vers ce côté. Quant au rapport existant entre la sensation subjective de déplacement du malade et la rotation apparente des objets extérieurs, qui constitue la règle de Stewart et Holmes (2) la plupart des auteurs font actuellement les plus grandes réserves quant à son utilité réelle dans le diagnostic des tumeurs extra ou intra-cérébelleuses. Rappelons, que pour les auteurs anglais, dans les tumeurs

(1) J. A. Barré. — Etude neuro-oculistique des tumeurs de l'étage postérieur du crâne (*Revue oto-neuro-oculistique*, juin 1923, p. 448 à 453).

(2) Grainger Stewart and Gordon Holmes. — Symptomatology of cerebellar tumours. A study of forty cases. Brain, 1904, p. 523.

extra-cérébelleuses dont la tumeur de l'angle est le prototype, la rotation subjective du sujet se ferait toujours du côté sain vers le côté malade, alors que les objets extérieurs semblent se déplacer en sens inverse. Dans les tumeurs intra-cérébelleuses, au contraire, la rotation du sujet se ferait dans le sens du mouvement apparent des objets, tous deux dirigés du côté malade vers le côté sain. Il est le plus souvent impossible d'obtenir une explication claire des sensations éprouvées, aussi pratiquement cette règle est-elle inopérante.

Le nystagmus spontané a, par contre, beaucoup plus de valeur. Il bat du côté sain, du fait de l'action unilatérale du labyrinthe sain qui a perdu son contre-poids du côté opposé.

Les épreuves instrumentales montrent, le plus souvent, une grande diminution de l'excitabilité vestibulaire du côté atteint de surdité, à l'épreuve calorique de Barany.

Mais les travaux modernes des auteurs américains, Weisenburg, Jones, ont mis en évidence des troubles portant sur les canaux verticaux du *côté sain*. Pour ces auteurs, une paralysie unilatérale complète de la VIII[e] paire, avec surdité de type central et inexcitabilité totale aux différents modes des différents canaux, avec hypo ou inexcitabilité des canaux verticaux du côté opposé serait pathognomonique des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Barré, à la Société neuro-oculistique de Strasbourg, a retrouvé cette formule vestibulaire dans tous les cas où il l'a cherchée et s'il la croit particulièrement importante il n'ose la tenir pour pathognomonique. Et Lanos (1) dans sa thèse, tout en reconnaissant la valeur de ce signe d'alarme, lui refuse aussi, pour sa part, cette importance pathognomonique. Il rapporte, en particulier, une observation où ce syndrome vestibulaire existait au cours de l'évolution d'un tubercule du cervelet (observ. V, page 169).

(1) Maurice Lanos. — Contribution à l'étude du nystagmus calorique. Thèse Paris, 1925.

En dehors de l'épreuve calorique de Barany, les autres épreuves nystagmiques n'apportent, en général, que peu de renseignements. Pour Barré l'épreuve rotatoire n'apporte guère de renseignements utiles. Quant à l'épreuve voltaïque, prise isolément, elle a peu de valeur dans la séméiologie labyrinthique des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, car elle est toujours quasi normale, mais la persistance même de cette excitabilité galvanique du côté où l'épreuve calorique montre une inexcitabilité labyrinthique est utile cependant, en ce sens qu'elle montrerait que l'inexcitabilité observée dans l'épreuve de Barany est seulement due à une altération du nerf acoustique.

En résumé, les faits primordiaux dans la séméiologie des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux seraient la surdité unilatérale avec troubles labyrinthiques, caractérisés par des vertiges, un nystagmus spontané battant du côté sain, une dissociation nystagmique du côté malade, au sens où l'entend Lanos (diminution ou absence de nystagmus calorique avec persistance des nystagmus voltaïque et rotatoire) et enfin réaction nystagmique partielle du côté sain (excitabilité normale du canal horizontal avec inexcitabilité des canaux verticaux).

Après les troubles auditifs et labyrinthiques, les 1ers en date, et qui peuvent longtemps passer inaperçus, apparaissent des *douleurs* le plus souvent sous-occipitales survenant par accès, greffés sur un fond douloureux continu localisé à la région postérieure de la tête et obligeant parfois le malade à pencher la tête du côté sain au fur et à mesure que les signes d'hypertension s'accroissent. Une véritable contracture de la nuque peut même fixer la tête dans cette position.

C) Les symptomes cérébelleux apparaissent sous forme d'adiadococinésie, de dysmétrie, d'asynergie, du côté où siège la tumeur. Pour Cushing, l'incoordination cérébelleuse aurait une prédilection remarquable pour les extrémités inférieures. Il est difficile de faire le départ entre ce qui revient

à la séméiologie labyrinthique et ce qui appartient à la séméiologie cérébelleuse dans les troubles statiques de l'équilibre, comme nous l'avons déjà vu.

A mesure que se développe la tumeur on voit apparaître des symptômes traduisant la participation paralytique des nerfs craniens voisins et la compression du tronc cérébral qui se traduira par des signes moteurs pyramidaux.

D) Nerfs craniens. — Le nerf facial est le premier intéressé et cela se déduit aisément de ce que nous savons de l'origine même de ces tumeurs, *mais son atteinte demande à être recherchée*. Il s'agit presque toujours d'une parésie qui ne frappe pas à première vue. Dans d'autres cas, accompagnant la parésie ou survenant à l'état isolé on observe un hémispasme facial dont il faut bien connaître la valeur séméiologique et Bouttier (1), au Congrès de Strasbourg, écrivait : « Toutes les fois où un hémispasme facial apparaît entre 45 et 60 ans, sans raison, il convient de rechercher avec un grand soin et d'une façon fine, si ce spasme n'est pas dû à un petit fibrogliome ponto-cérébelleux. C'est la règle qu'enseigne mon maître Pierre Marie, elle concorde avec celles de Cushing ». Ces phénomènes spasmodiques, traduisant l'irritation du facial, ont pu même faire croire à des crises jacksoniennes.

Le nerf trijumeau est le nerf cranien le plus fortement atteint après la VIII[e] paire. Les douleurs névralgiques sont rares, de même que la kératite neuro-paralytique, ainsi qu'il est de règle dans l'atteinte radiculaire rétro-gassérienne de la V[e] paire. C'est en effet, comme Sicard y a insisté, le ganglion de Gasser qui règle le trophisme cornéen et les réactions douloureuses du trijumeau. Le malade présente surtout une séméiologie paralytique faite de sensations d'engourdissement et d'anesthésie indolore de la face. Mais le

(1) *Revue d'oto-neuro-oculistique*, juin 1923, p. 466. Discussion des rapports sur les tumeurs de la fosse postérieure du crâne.

signe objectif le plus sensible de l'atteinte du Ve est incontestablement l'affaiblissement ou la *perte du réflexe cornéen* qu'on devra systématiquement rechercher.

La *VIe paire* est fréquemment atteinte et parfois des 2 côtés. Cette vulnérabilité de la VIe paire est d'ailleurs constante dans les syndromes d'hypertension intracranienne et tient sans doute à la longueur du trajet de ce nerf et à sa direction antéro-postérieure dans le crâne. Il n'est pas douteux que le moteur oculaire externe est de tous les nerfs craniens le nerf le plus sensible à toutes les modifications pathologiques et son atteinte s'expliquerait, comme le soutient Cushing, par son étranglement sur l'artère cérébelleuse moyenne qui le surcroise.

Pour Christiansen (1) la paralysie grave de ce nerf est rare dans la symptomatologie des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux et ne se voit que dans une période avancée de la maladie après que la paralysie de la VIIIe, VIIe et V^e paires, a déjà existé quelque temps. Une atteinte précoce isolée et grave de ce nerf indiquerait une localisation autre que celle de l'angle ponto-cérébelleux.

Quant aux autres nerfs IXe, X^e, XIe, XIIe, leur atteinte est exceptionnelle et très tardive et, malgré les rapports intimes qu'ils présentent avec la tumeur, il est surprenant de noter, avec Cushing, leur extraordinaire faculté d'adaptation à un allongement progressif et à une distorsion souvent considérables.

E) Signes pyramidaux. — Ils sont d'ordinaire peu marqués et siègent soit du côté de la tumeur, soit du côté opposé. Dans le premier cas, ils s'expliquent vraisemblablement par ce fait que la protubérance fuit devant la néoplasie et va s'écraser sur la paroi osseuse du côté opposé. Il est d'ailleurs fréquent de noter la bilatéralité des signes moteurs, toujours peu accusés d'ailleurs. Quant aux troubles

(1) V. Christiansen. — Discussion des rapports sur les tumeurs de la fosse postérieure du crâne (*Revue d'Oto-neuro-oculistique*, juin 1923, p. 470).

de la sensibilité générale ils sont en général très légers et consistent en paresthésies et hémi-hypoesthésies qu'un examen soigné permet de retrouver.

F) Signes d'hypertension. — Ici, comme dans toute tumeur cérébrale, on note de la céphalée, des vomissements. L'œdème papillaire est le signe le plus fréquent, le plus précoce, le plus accusé de l'hypertension et la stase papillaire s'observe en effet avec une exceptionnelle fréquence. La ponction lombaire montre d'habitude une dissociation albumino-cytologique dans le liquide céphalo-rachidien au cours de l'évolution. Enfin, on observe un certain nombre d'accès paroxystiques, de crises singulières, qualifiés par les uns d'accès du nerf vague (Starr), de crises cérébelleuses (Dana) ou de crises bulbaires (Barré) qui semblent causées par des poussées paroxystiques d'hypertension enclavant les amygdales cérébelleuses.

L'évolution des tumeurs acoustiques est lente, progressive et se fait en plusieurs années (2 à 8 ans) à moins qu'une intervention chirurgicale ne soit pratiquée en temps utile.

En résumé *dans cette tumeur bien individualisée de la base :*

La surdité unilatérale est le premier symptôme, suivie, des phénomènes de compression des Ve, VIe et VIIIe paires, puis apparaissent les signes cérébelleux, enfin dans une troisième période le syndrome d'hypertension s'installe et se complète. Tardivement, enfin, les troubles hémiplégiques font discrètement leur apparition.

Le diagnostic de ces tumeurs présente un intérêt capital du fait de la sanction chirurgicale qu'il entraîne. Ce diagnostic présente de grandes difficultés particulièrement avec les tumeurs de la protubérance.

Les tumeurs de la protubérance ont généralement pour elles une intensité très grande des troubles pyramidaux presque toujours bilatéraux. Les signes de compression des nerfs craniens sont moins nets, ne portent que sur un petit

nombre de nerfs et en particulier la huitième paire n'est pas touchée avec cette constance et cette précocité qui caractérisent les tumeurs de l'angle.

— Les tumeurs intracérébelleuses sont particulièrement difficiles à distinguer. Les symptômes de localisation au niveau des nerfs craniens et survenant précocement sont plus en faveur d'une tumeur extracérébelleuse, par contre l'apparition, comme signes de début, de troubles cérébelleux (asynergie, dysmétrie, adiadococinésie) est plutôt en faveur d'une tumeur intracérébelleuse, surtout si ces troubles persistent des mois avant l'apparition des signes de compression des nerfs craniens.

— Les tumeurs situées au-devant de la protubérance, tumeurs basilaires proprement dites, tubercules, anévrismes basilaires peuvent être assez difficiles à écarter, mais l'atteinte précoce et étendue de plusieurs nerfs craniens semble bien leur appartenir en propre.

Ces caractères schématiques, du plus grand intérêt dans la discrimination du siège de la lésion de la fosse postérieure, ne suffisent, le plus souvent pas en clinique, car les tableaux, qu'il est donné d'observer, restent rarement aussi purs que ceux que nous venons de mentionner. C'est qu'en effet, quel que soit le point de départ de la tumeur, protubérantiel, cérébelleux, basilaire ou acoustique, la dépendance fonctionnelle étroite des différents organes qui occupent la région ponto-cérébelleuse explique le retentissement fréquent de la lésion de l'un sur le groupe des autres et ceci d'autant plus aisément qu'il s'agit de tumeurs dont on sait bien actuellement les contre-coups à distance.

Dans ces dernières années un certain nombre de neurologistes et Christiansen, tout particulièrement, ont insisté à plusieurs reprises sur la fréquence de la *méningite séreuse* (1), souvent considérable et sous tension, qui vient compliquer le tableau clinique, en laissant interpréter comme

(1) V. Christiansen. — Les tumeurs cérébrales, Masson, éditeur. — (*Revue d'Oto-neuro-oculistique*, juin 1923, p. 404.

signes de localisation un certain nombre de symptômes sous l'unique dépendance de l'hypertension localisée. Quelle que soit, d'ailleurs, l'opinion qu'on puisse avoir sur la fréquence et le rôle de cette méningite séreuse, depuis longtemps, l'existence de signes trompeurs de localisation au cours de l'évolution des tumeurs hypertensives a été mise en évidence par la plupart des neurologistes. Vincent (1), en particulier, en 1911, insistait sur le caractère trompeur des phénomènes basilaires, dont la constatation nette ne devait pas impliquer nécessairement la présence d'une tumeur de la base, toutes les variétés de paralysie pouvant s'y observer y compris les phénomènes auriculaires. Collet, en effet, a décrit depuis lonbtemps une papillite acoustique homologue de la papillite optique dans les syndromes hypertensifs.

A notre avis, dans certaines tumeurs basilaires, comme nous le montrerons, l'attteinte étendue, multiple, progressive, unilatérale des nerfs craniens, tire précisément sa haute valeur diagnostique de l'absence quasi-constante de phénomènes d'hypertension et de l'absence de troubles pyramido-cérébelleux. Jumentié, dans sa thèse (page 111) rapporte un cas de tumeur osseuse de la base rapidement extensive, puisqu'elle avait infiltré jusqu'à l'os zygomatique et l'os malaire du côté gauche, caractérisée cliniquement par une paralysie unilatérale des Ve, VIe, VIIe, VIIIe, IXe, X^e, XIe nerfs gauches. Il note l'absence de signes moteurs et cérébelleux, l'absence de signes d'hypertension intracranienne. Tous ces caractères se retrouvent dans nos observations de syndrome global et dans les observations analogues que nous avons recueillies dans la litttérature contemporaine.

Cette extension progressive des paralysies des nerfs craniens, le plus souvent sans séméiologie hypertensive nette, est, en effet, le symptôme majeur de certaines néoplasies

(1) Clovis Vincent. — De quelques causes d'erreur dans le diagnostic des syndromes d'hypertension intracranienne et dans celui de localisation des tumeurs cérébrales. (*Revue neurologique*, 1911, p. 216).

basilaires. Elle s'oppose à la limitation à un petit nombre de nerfs de la séméiologie paralytique des nerfs craniens au cours des tumeurs ponto-cérébelleuses. C'est d'ailleurs l'opinion de Bruns, de Schwabach et Bielchowsky que nous retrouverons plus loin.

Si le groupement V^{e}, VIIe VIIIe, permet de localiser à l'angle le processus pathologique, seule la précession de l'atteinte du nerf auditif peut être regardée comme pathognomonique des tumeurs du nerf auditif. C'est qu'en effet la région ponto-cérébelleuse peut être le point de départ de tumeurs d'origine variée. Les unes naissent de la paroi osseuse de la région et en particulier du rocher, d'autres tirent leur origine de la dure-mère.

D'autres mêmes, comme dans l'observation unique de Marinesco et Draganesco (1), peuvent avoir leur point de départ en dehors du crâne, mais il s'agit là de faits très exceptionnels. Les anévrysmes basilaires voir même un cholestéatome comme dans l'observation de Camus et Armand-Delille (2) peuvent se développer dans la fosse postérieure, mais les sarcomes de la région bulbo-protubérantielle, nés aux dépens des éléments conjonctifs de la région, sont parmi les plus fréquentes et les observations en sont nombreuses. Les paralysies débordent alors rapidement le syndrome de la face interne du rocher et nous étudierons en détail, plus loin, l'obervation de Foix et Kindberg, particulièrement nette à cet égard. Parmi les tumeurs nées dans la région ponto-cérébelleuse il convient de citer enfin la propagation aux nerfs craniens de la maladie de Recklinghausen. L'étude en a été faite par Raymond (3) et on trouvera la bibliographie complète des cas observés dans l'ouvrage de Cushing. Cette neurofibromatose généralisée aux nerfs cra-

(1) G. Marinesco et S. Draganesco. — Tumeur mixte de l'angle ponto-cérébelleux et du ganglion de Gasser (*Revue d'oto-neuro-oculistique*, n° 8, octobre 1923).

(2) P. Armand Delille et Jean Camus. — Présentation d'une pièce de volumineux cholestéatome du cervelet (*Revue Neurologique*, 1902, p. 1074).

(3) F. Raymond. — *N^{lle} Iconographie de la Salpêtrière*, 1898, pages 213-229.

niens est avant tout bilatérale dans sa traduction paralytique. Le nerf acoustique est constamment touché et cette particularité évoque des problèmes embryologiques et histopathogéniques du plus grand intérêt et Cushing, en particulier, a bien étudié les rapports de cette affection avec les tumeurs acoustiques isolées.

Nous serons brefs dans leur étude, car il s'agit de manifestations bilatérales dans le domaine des nerfs craniens et d'ailleurs le diagnostic est grandement aidé par la constatation des symptômes typiques de la maladie de Recklinghausen. Les cas publiés en France sont relativement rares et nous relèverons seulement l'observation récente de Roger (1).

Quel que soit le syndrome paralytique observé dans la fosse postérieure du crâne, nous retiendrons que le groupement V^e, VIe, VIIe, VIIIe, est éminemment évocateur d'une tumeur de la face endocranienne du rocher et que la précession de l'atteinte du nerf auditif paraît être caractéristique de la tumeur de l'angle. Cette notion permet de dépister précocement les tumeurs du nerf acoustique. C'est dire l'importance qui s'attachera à l'examen fonctionnel de la VIIIe paire.

La radiographie sera d'un très précieux secours. C'est qu'en effet la tumeur, née dans la partie périphérique funiculaire de la VIIIe paire, érode rapidement le canal osseux, qu'elle détruit à mesure qu'elle se développe et à condition de suivre une technique précise et rigoureuse pour l'investigation radiologique du rocher, il est souvent possible de mettre en évidence des signes très particuliers à la contribution desquels MM. Guillain, Alajouanine et Girot consacraient récemment un mémoire important (2).

(1) H. Roger, G. Aymès et J. Reboul-Lachaux. — Un cas de maladie de Recklinghausen (neurofibromatose multiple) à localisations périphériques et centrales. (*Marseille médical*, octobre 1921. p. 865).

(2) Georges Guillain, Th. Alajouanine, L. Girot. — Contribution à l'étude des symptômes radiologiques des tumeurs de l'angle ponto-cérebelleux (*Annales de Médecine*, mai 1925, p. 525).

C'est grâce à la méthode de Stenvers, que nous rappellerons plus loin, que l'étude radiologique du rocher peut fournir désormais des renseignements utiles au diagnostic des tumeurs du nerf auditif. Par cette méthode et surtout au négatoscope, dont la variation d'éclairage permet de mieux saisir des lésions osseuses discrètes, les modifications du conduit auditif interne consistent en modifications de la paroi supérieure et de la paroi interne : élargissement, diminution de la distance qui sépare le bord supérieur du rocher du bord supérieur du conduit auditif interne. Enfin, MM. Guillain, Alajouanine et Girot insistent sur la porosité fréquente du rocher et de la mastoïde, et sur l'évolution progressive des signes radiologiques, appréciables sur des plaques successives, prises dans la même position à quelques mois d'intervalle.

La radiographie est, en efet, avec les techniques actuelles, une méthode d'investigation des plus utiles, qui apporte à l'appui des examens cliniques des renseignements parfois discutables, mais souvent suggestifs dans l'étude des néoplasies encéphaliques. Nous verrons dans l'étude du syndrome unilatéral global, que nous décrivons plus loin, les images caractéristiques que nous pouvons en attendre dans le diagnostic des néoplasmes basilaires.

Si nous avons cru devoir insister sur la séméiologie des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, c'est surtout parce que ces néoformations représentent un groupe bien spécial des néoplasies basilaires auxquelles nous consacrons ce travail. Les tumeurs du nerf acoustique réalisent un syndrome anatomo-clinique bien individualisé. *Par la limitation des paires craniennes atteintes, par son syndrome hypertensif, par son contingent pyramido-cérébelleux, elle s'oppose aux néoplasies basilaires dont nous verrons plus loin les caractéristiques essentielles.*

Les syndromes postérieurs, que nous allons passer en revue, sont de connaissance toute récente. La guerre, en multipliant les cas de lésions traumatiques du cou, a réalisé un très grand nombre d'atteintes paralytiques des nerfs craniens, ceux-ci étant, dans la règle, lésés à leur émergence de la base. Avant d'ouvrir l'éventail de leurs branches, les nerfs craniens sont groupés au niveau des orifices qu'ils viennent d'emprunter et une lésion, même très limitée, de la face exocranienne en l'un de ces points réalisera des syndromes très spéciaux à l'étude desquels se sont attachés Vernet, Collet, Sicard, Villaret. Dans la règle, les blessures par projectile et les adénopathies sous-craniennes constituent les facteurs étiologiques de beaucoup les plus fréquents de ces syndromes purs. A part la très intéressante observation de Sicard et Rimbaud, où un processus de méningo-radiculite syphilitique réalisait un syndrome du carrefour condylo-déchiré postérieur, dans la règle comme nous le verrons, les affections endocraniennes de la base diffusent sur les syndromes mitoyens, réalisant des paralysies multiples unilatérales que ne saurait contenir aucun de ces syndromes particls.

L'étude de ces syndromes présente cependant un intérêt pratique considérable, car, liés le plus souvent à une affection sous-cranienne, leur valeur topographique indiscutable permet au chirurgien de repérer exactement le siège anatomique de la lésion et partant d'aller à la rceherche de l'agent vulnérant.

Les nombreuses sections des nerfs craniens provoquées par les projectiles de guerre a permis d'étudier, de façon quasi-expérimentale, la physiologie de certains nerfs dont l'atteinte avait jusque-là passé inaperçue. C'est à Collet et à Vernet, entre autres, que revient le mérite d'avoir nettement précisé la séméiologie paralytique du glosso-pharyngien, jusqu'alors passée sous silenee ou confondue dans le tableau clinique des lésions polyneuropathiques qui l'accompagnent d'ordinaire.

Le signe du rideau de Vernet qui traduit la paralysie de la IXe paire est devenu rapidement classique. De constatation aisée, d'interprétation non douteuse, il constitue à n'en pas douter une acquisition nouvelle du plus réel intérêt clinique dans la séméiologie paralytique des nerfs craniens.

VI

Le Syndrome du Trou déchiré postérieur (1)

Sous ce nom, Vernet a décrit un syndrome clinique caractérisé par la paralysie simultanée des IXe, X^e et XIe nerfs craniens d'un côté, qui ne peut être réalisée que par une lésion siégeant au niveau du trou déchiré postérieur où ces nerfs sont rassemblés et étroitement réunis. Le nom très imagé donné par Vernet à ce groupement paralytique a acquis rapidement droit de cité. Il n'est pas douteux, comme Vernet le suppose, que nombre de syndromes de Schmidt, d'Avellis et de Jackson n'étaient autres que des syndromes du trou déchiré postérieur méconnus par l'ignorance où on se trouvait de la séméiologie paralytique du glosso-pharyngien.

Celle-ci, dont nous devons l'étude précise à Collet et à Vernet se caractérise essentiellement par : des troubles de la déglutition des aliments solides ; le signe du rideau (mouvement de translation de la paroi postérieure du pharynx du côté malade vers le côté sain) ; enfin par l'anesthésie gustative classique du 1/3 postérieur de la langue.

Vernet, en même temps, revisait et dissociait la séméiologie du vago-spinal jusqu'alors considéré comme un tout indivisible. Il précisait, dans sa thèse, que la pneumogastri-

---

(1) Maurice Vernet. — Le syndrome du trou déchiré postérieur, in thèse Lyon 1916, p. 152 à 170 ; *Paris Médical*, 27 janvier 1919 ; *Revue Neurologique*, novembre-décembre 1918, page 117, tome II.

Joyes-Nouguier. — Le syndrome du trou déchiré postérieur (syndrome de Vernet, Thèse Paris 1919).

que devait être considéré comme un nerf essentiellement sensitif dont il précisait le territoire de distribution. Il rapportait au spinal toutes les fibres motrices classiquement attribuées au tronc vago-spinal. Quelle que soit l'opinion qu'on puisse se faire sur la légitimité de cette dissociation physiologique il n'en reste pas moins que la description de Vernet a le mérite d'être très claire et très précise.

La paralysie du pneumogastrique, nerf sensitif, se traduit, pour lui, par la diminution ou l'abolition de la sensibilité de l'arc palatin du voile, de la muqueuse de la paroi postérieure du pharynx et de la muqueuse du larynx, du côté correspondant à la lésion.

Au point de vue fonctionnel, la paralysie de la Xe paire, beaucoup moins précise, se traduirait, pour Vernet, par une toux quinteuse, coqueluchoïde, du pseudo-asthme et des troubles salivaires consistant surtout en hypersalivation dont la pathogénie est encore à élucider.

Quant au spinal, sa paralysie se traduirait essentiellement par la paralysie de l'hémivoile et de l'hémilarynx du côté correspondant, lorsque la branche interne est seule lésée ; par la paralysie et l'atrophie du sternocléido-mastoïdien et du trapèze, lorsque la branche externe est touchée simultanément.

Le syndrome du trou déchiré postérieur lorsqu'il est pur est donc caractérisé cliniquement par l'addition des signes précédents, sans adjonction d'aucune autre paralysie des nerfs craniens voisins et ainsi constitué le groupement paralytique unilatéral des IXe, X^e^ et XIe nerfs doit « faire rejeter tout diagnostic qui ne localiserait pas au trou déchiré postérieur la lésion causale ».

Etiologie. — Les traumatismes et les adénopathies compressives se partagent l'étiologie du syndrome :

1°) Les traumatismes et les blessures de guerre ont réalisé un grand nombre de sections des IXe, X^e^ et XIe nerfs, les

cas ne se comptent plus et on en trouvera la relation dans la thèse de Joyes-Nouguier consacrée à l'étude du syndrome de Vernet.

2°) Les compressions des nerfs au niveau du trou déchiré postérieur sont souvent réalisées par des adénopathies, spécifiques, bacillaires ou néoplasiques de ganglions de Krause. La névrite des 3 nerfs peut encore, exceptionnellement, être sous la dépendance d'un phlegmon latéro-pharyngien ou d'une phlébite d'origine otique. Les méningites basilaires, les lésions osseuses ou les tumeurs de la base du crâne restent rarement localisées au niveau du trou déchiré postérieur et au syndrome, rapidement, s'ajoutent d'ordinaire d'autres signes traduisant l'atteinte des nerfs craniens voisins, comme nous le verrons. Il en est de même d'ordinaire pour les fractures de la base du crâne (1) dont les traits restent rarement localisés au carrefour nerveux individualisé par Vernet, ainsi qu'en témoignent les nombreux exemples que nous rapportons plus loin.

VII

Le Syndrome du Carrefour condylo-déchiré postérieur

Ce syndrome est caractérisé par l'association paralytique des IXe, Xe, XIe et XIIe nerfs craniens d'un seul côté. Décrit par Collet, sous la dénomination de « Syndrome total des quatre dernières paires craniennes », il est mieux connu sous le nom de « syndrome du carrefour condylo-déchiré postérieur » proposé par Sicard qui, dès 1912 (2), avait insisté sur la valeur de ce groupement paralytique dont « la lésion peut être exactement topographiée à la base osseuse cranienne

(1) Sauf le cas de Miraillié, Lanoue et Lemoine. Syndrome du trou déchiré postérieur, suite de fracture de la base du crâne. Guérison (*Revue Neurologique*, 7 mai 1925, p. 659).

(2) J. A. Sicard et Bollack. — Hémiplégie linguale, laryngo-pharyngienne et cléido-trapézienne avec tachycardie. *Revue Neurologique*, décembre 1912, p. 743.

sise au carrefour formé par le trou condylien antérieur (grand hypoglosse) et le trou déchiré postérieur (IXe, Xe, XIe) ».

Revenant, à l'occasion de cinq observations, sur ce syndrome paralytique à la Société Médicale des Hôpitaux, en 1917, Sicard (1) montra que dans sa forme pure le syndrome condylo-déchiré postérieur était caractérisé par le groupement paralytique pur des quatre derniers nerfs craniens « sans aucune adjonction sensitivo-motrice des membres et sans aucun trouble des autres nerfs craniens ». Ainsi définie, la forme pure reconnaîtra toujours une origine exo-cranienne et, pour Sicard, le syndrome pourra être considéré comme lié à une lésion endocranienne, lorsque sa symptomatologie se doublera d'un appoint sensitivo-moteur des membres. Et à l'appui de sa conclusion, Sicard publiait avec Rimbaud (2), la première observation de localisation endocranienne par processus méningo-radiculaire d'origine syphilitique.

En réalité, lorsque la cause est endocranienne, le syndrome ne garde qu'exceptionnellement sa pureté et c'est surtout l'atteinte des nerfs voisins qui viendra compliquer le tableau paralytique. Dans les 14 cas contenus dans la thèse de Vernet, il est frappant de noter qu'au syndrome des 5 derniers nerfs se surajoute souvent la lésion des nerfs plus antérieurs. C'est ainsi que dans le cas de Wiersma que nous retrouverons, plus loin, il existait une paralysie des VIe, VIIe, VIIIe, IXe, Xe, XIe, et XIIe nerfs craniens liés au développement d'une tumeur. De même, dans le cas de Nothnagel (3) (Ve, VIIe, VIIIe, IXe, Xe, XIe et XIIe) où il s'agissait d'un abcès de la fosse postérieure du crâne. Vouloir les comprendre dans le syndrome des quatre dernières

(1) J. A. Sicard. — Syndrome du carrefour condylo-déchiré postérieur (*Bulletins et Mémoirecs de la Société Médicale des Hôpitaux*, 16 février 1917, p. 317).

(2) J. A. Sicard et L. Rimbaud. — Syndrome condylo-déchiré postérieur d'origine endo-cranienne (*Paris-Médical*, 8 septembre 1917, p. 209).

(3) Cité par Vernet. Thèse, page 210.

paires craniennes, c'est étendre à tort les limites qui font précisément la valeur topographique du syndrome. Il faudrait, alors, faire rentrer dans le cadre du syndrome des 4 dernières paires craniennes toutes les paralysies unilatérales multiples des nerfs craniens dès qu'ils contiennent le groupement IXe, X^e, XIe et XIIe.

En résumé, le syndrome condylo-déchiré postérieur dans sa forme typique a une valeur topographique considérable car non seulement elle localise la lésion en un point précis de la base, mais pour nous elle la situe surtout *sous* la base du crâne. Là encore, les traumatismes (projectiles et fractures) (1) et les adénopathies cervicales se partagent l'étiologie du syndrome pur. Ce n'est que tout à fait exceptionnellement qu'il peut être donné de l'observer à l'état de pureté, qui est sa raison d'être, dans les affections endocraniennes méningées, comme dans le cas récent de Lannois et Molinié (2) où il apparut au cours d'une mastoïdite aiguë.

Dans la règle, dès que le syndrome se complique de l'atteinte d'autres nerfs craniens voisins, il faut soupçonner un processus basilaire, méningite ou tumeurs. L'adjonction d'un syndrome sensitivo-moteur signalé par Sicard comme élément de diagnostic différentiel du siège endo ou exo-cranien nous paraît être infiniment moins important car les processus pathologiques de la base ont précisément comme caractéristique de respecter la grande voie sensitivo-motrice qui court pourtant à si peu de distance d'elle. On verra, dans la plupart des observations que nous apportons plus loin, de tumeurs de la base ou de méningites syphilitiques que cette absence de signes pyramidaux, cérébelleux ou sensitifs est notée par tous les auteurs et que, dans presque toutes ces observations, l'atteinte des nerfs de l'espace con-

(1) Comme dans l'observation récente de Rebattu et Bertoin : Syndrome des quatre derniers nerfs craniens (syndrome de Collet, par fracture de l'occipital (*Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*, 10 mars 1925, in *Lyon Médical*, 1925, p. 171).

(2) LANNOIS et MOLINIÉ. — Syndrome spontané des quatre derniers nerfs crâniens chez un opéré de mastoïdite (*Lyon Médical*, avril 1919, page 193).

dylo-déchiré postérieur n'est qu'un élément de l'atteinte paralytique des nerfs craniens, singulièrement plus étendue et restant toujours unilatérale (observations de Rigaud et Sendrail, de Sicard et Roger, de Porte et de la Torre, de Schwabach et Bielchowsky).

VIII

Le Syndrome nerveux de l'Espace retro-parotidien postérieur

Villaret (1) a proposé cette dénomination pour désigner l'atteinte paralytique simultanée des IXe, X^{e}, XIe, XIIe nerfs craniens et du grand sympathique. Le nom est particulièrement évocateur de l'espace anatomique où une lésion limitée frappe les cordons nerveux réunis momentanément en faisceau.

Aux signes habituels qui traduisent la paralysie du glosso-pharyngien, du pneumogastrique, du spinal et de l'hypoglosse, s'ajoute un syndrome oculo-sympathique qui « joue une note essentielle dans le concert symptomatique ». Il consiste en diminution de la fente palpébrale, enophtalmie et rétrécissement pupillaire du côté atteint. C'est la triade symptomatique de Claude Bernard-Horner.

L'étiologie de ce syndrome est périphérique et sous-cranienne. Elle relève surtout de traumatismes, de blessures ou d'adénopathies compressives de l'espace rétro-parotidien dont de nombreux exemples ont été rapportés, tant en France qu'à l'étranger.

Mais ce syndrome ne reste typique qu'à condition que la lésion ne siège pas trop loin de la base du crâne, car, dès

(1) Maurice Villaret. — Le syndrome nerveux de l'espace rétro-parotidien postérieur. (*Paris Médical*, 26 mai 1917, p. 430). — M. Villaret et Faure Beaulieu : *Revue Neurologique*, 1916, p. 168, T. I ; *Presse Médicale*, 21 novembre 1918.

lors, les paires craniennes ouvrant l'éventail de leurs branches dans des directions variées, le syndrome perd de sa netteté comme dans les observations de Barbé (1) et de Laurent Moreau (2).

Chez le blessé de Barbé, l'éclat d'obus avait intéressé le IXe, le XIe, les branches postérieures des nerfs cervicaux et le sympathique d'une façon légère (dermographisme de l'hémiface sans syndrome de Claude Bernard Horner). Faut-il, avec Barbé, décrire un syndrome nerveux de l'espace sous-mastoïdien ? Nous ne le croyons cependant pas, car le nombre des syndromes causés par les plaies et les traumatismes du cou peut varier à l'infini et le syndrome de Tapia (d'origine traumatique et caractérisé par une paralysie de la langue et du larynx du même côté) fait partie de ce groupe. Dans le cas de Moreau où la balle avait traversé le cou on notait une paralysie du VIIe, du IXe, du Xe, du XIe, du sympathique cervical et quelques troubles du plexus cervico-brachial. Cette association ne mérite pas le nom de syndrome stylo-déchiré postérieur que l'auteur propose, timidement d'ailleurs, car il faudrait alors créer autant de syndromes que d'associations possibles et cet excès risquerait de jeter la plus grande confusion dans une question remarquablement claire si l'on s'en tient aux grandes lignes des syndromes topographiques que nous venons de rappeler.

IX

Les Formes dissociées des Syndromes postérieurs

(Syndromes dits d'Avellis, de Schmidt et de Jackson)

La schématisation hâtive qui a prévalu dans l'individualisation de ces syndromes est nettement apparue aux diffé-

(1) Barbé. — Le syndrome nerveux de l'espace sous-mastoïdien (*Progrès Médical*, 19 juillet 1919, p. 28).

(2) Laurent Moreau. — Un cas de syndrome du trou déchiré postérieur. (*Progrès Médical* 1919, page 392).

rents auteurs qui se sont occupés de la classification des paralysies laryngées.

Sous le nom de syndrome d'Avellis les auteurs désignaient la paralysie unilatérale du voile du palais et du larynx.

Sous le nom de syndrome de Schmidt il était coutume de désigner la paralysie unilatérale du voile, du larynx et du sterno-cléidomastoïdien et du trapèze.

Enfin, le syndrome de Jackson ne différait du syndrome de Schmidt que par la participation de l'hémilangue correspondante au groupement paralytique. A la désignation par organes lésés, proposée par Rose et Lemaître, plus évocatrice de la réalité clinique que les dénominations patronymiques jusque là employés, Vernet a substitué une classification des paralysies laryngées basée sur l'atteinte des *troncs nerveux*.

Si l'on admet, avec Vernet, que le pneumogastrique n'est qu'un nerf purement sensitif et que le spinal contient toutes les fibres motrices attribuées classiquement au vago-spinal, si l'on se rappelle que le spinal possède une branche interne assurant l'innervation motrice du voile et du larynx et une branche externe fournissant au sternocléido-mastoïdien et au trapèze, dès lors il est facile d'écrire :

Syndrome d'Avellis = paralysie de la branche interne du spinal.

Syndrome de Schmidt = paralysie totale du spinal (branche interne + branche externe).

Syndrome de Jackson = paralysie du spinal + hypoglosse.

A chacun de ces syndromes peut s'associer ou non la paralysie du pneumogastrique. La classification de Vernet projette une vive clarté sur la systématisation des paralysies laryngées, jusqu'alors si confuses à travers les dénominations employées.

A vrai dire, pour intéressants que soient ces syndromes, nous ne nous y arrêterons guère, car ils sont trop étroits

pour contenir tous les groupements paralytiques que peut réaliser l'atteinte du Xe, du XIe et du XIIe. Comme Vernet le remarquait lui-même, il est probable que nombre de syndromes dits de Schmidt réalisaient le syndrome du trou déchiré postérieur, l'ignorance où nous nous trouvions des signes paralytiques de la IXe paire ayant laissé échapper la participation éventuelle du glosso-pharyngien.

D'autre part, la dissociation clinique de l'atteinte des branches du spinal, la participation de nerfs voisins, réalisent une multiplicité infinie de tableaux cliniques, dont on ne sait dans quel cadre il faut les classer, et c'est le cas, en particulier, de l'observation de Babonneix et Azerad (1).

A cet inconvénient nosographique s'ajoute la faible valeur de ces syndromes dans l'étiologie topographique des cas observés.

Ces syndromes peuvent être réalisés, en effet, par une lésion nucléaire, radiculaire ou des branches périphériques des nerfs.

Le syndrome d'Avellis par l'atteinte paralytique isolée de la branche interne du spinal évoque évidemment davantage une lésion fine et tout particulièrement une lésion nucléaire.

De fait, dans les 2/3 des cas publiés, le syndrome d'Avellis reconnaît une lésion de l'axe encéphalique.

Par contre, le syndrome de Schmidt peut tout aussi bien traduire une lésion nucléaire que radiculaire. Dans 2/3 des cas il est sous la dépendance d'une lésion périphérique.

Quant au syndrome de Jackson il semble presque toujours traduire une lésion périphérique sans qu'il s'agisse là d'une règle absolue.

On conçoit alors la multiplicité des causes qui peuvent réaliser ces syndromes. On trouvera dans la thèse de Vernet

---

(1) L. Babonneix et Azerad. — Paralysie des IXe, X^e, XIIe paires gauches et de la branche interne du spinal (*Revue Neurologique*, 1924, tome II, page 150).

l'étude de ces syndromes et les observations des cas publiés jusqu'en 1917.

Les lésions nucléaires peuvent être provoquées par une syringomyélie ou une apoplexie bulbaire. Les polioencéphalites n'interviennent qu'exceptionnellement car leur atteinte est presque toujours bilatérale et peu étendue. Quant aux tumeurs du tronc cérébral leur rapidité d'évolution ne permet pas longtemps d'observer ces syndromes dissociés à l'état de pureté car ils sont rapidement compliqués de paralysies plus étendues.

Les lésions radiculaires reconnaissent comme cause les exostoses, les fractures, exceptionnellement les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. Plus fréquentes sont, à n'en pas douter, les lésions par tubercules, pachyméningite tuberculeuse, et méningite syphilitique en plaque avec ou sans tabès.

Quant aux lésions périphériques elles sont surtout sous la dépendance de traumatismes et de lésions ganglionnaires.

Enfin, il est des cas *purs* de ces syndromes sous la dépendance de polynévrite alcoolique, diphtérique, typhique et dont on retrouvera la relation dans la thèse de Vernet. Le cas de Chauffard et Mlle Leconte (1), oùun syndrome d'Avellis bilatéral s'associait à une atteinte du trijumeau et du facial avec une réaction méningée nette, montre à l'évidence qu'une même cause d'intoxication — ici la diphtérie — peut réaliser le syndrome par plusieurs mécanismes : méningo-névrite basilaire et atteinte nucléaire et que l'étiologie topographique de ces syndromes partiels n'est pas univoque.

---

(1) M. Chauffard et Mlle A. Leconte. — Paralysies nucléaires multiples d'origine diphtérique avec réaction méningée (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 12 novembre 1915, p. 997).

CHAPITRE II

Les Paralysies multiples étendues

Les différents syndromes que nous venons de passer en revue n'épuisent pas la série des combinaisons paralytiques unilatérales que la pathologie courante nous offre chaque jour. Ils suffisent amplement au point de vue nosographique, car, juxtaposés, ils recouvrent toute la séméiologie paralytique du plancher osseux de la boîte cranienne. Ils désignent les carrefours vasculo-nerveux où une lésion même limitée, se traduit par une séméiologie paralytique particulière et constante, mais, à notre avis, ils doivent rester *purs* pour justifier leur dénomination ou, pour le moins, il faut que le groupement paralytique ne déborde pas trop les limites du cadre syndromique, car alors ils perdent la valeur localisatrice qui est précisément leur raison d'être.

C'est d'ailleurs l'opinion de Vernet (1) : « L'association paralytique que nous décrivons sous le nom de syndrome du trou déchiré postérieur ne peut être considérée comme caractéristique que si d'autres paralysies ne s'y associent pas dans le domaine d'autres nerfs craniens par exemple ».

C'est aussi l'opinion de Sicard (2) pour le syndrome qu'il

(1) M. Vernet. — Sur le syndrome du trou déchiré postérieur (*Paris Médical*, 27 janvier 1917, page 81).

(2) J. A. Sicard et L. Rimbaud. — Syndrome condylo-déchiré postérieur d'origine endo-cranienne (*Paris Médical*, 8 septembre 1917. page 209).

a décrit : « Aussi..... l'un de nous a pensé pouvoir proposer le terme de syndrome condylo-déchiré-postérieur pour désigner ce groupement paralytique *pur* des 4 derniers nerfs craniens sans aucune adjonction sensitivo-motrice des membres et sans aucun trouble de autres nerfs craniens ».

Or, si la pathologie de guerre a donné de très nombreux exemples de ces syndromes à l'état de pureté, la pathologie courante, par contre, ne montre plus, de nos jours, une pareille limitation des groupements paralytiques. Ce qu'il est donné d'observer dans ce domaine, c'est l'extension progressive en avant ou en arrière du syndrome observé.

Les tumeurs de la base du crâne et les méningites chroniques qui se partagent l'étiologie de ces paralysies multiples unilatérales — qui font l'objet de ce travail — ont précisément comme caractéristiques de se propager de proche en proche, fusionnant rapidement les syndromes mitoyens, réalisant tôt ou tard la synthèse des différents syndromes partiels que nous venons d'étudier. Ceux-ci n'apparaissent plus que comme une étape éphémère d'un processus extensif en évolution constante, et, s'ils renseignent sur le point de départ du processus basilaire, ils deviennent rapidement trop étroits, dans leurs limites, pour comprendre la multiplicité des paralysies observées.

Faut-il créer des appellations nouvelles, comme certains auraient tendance à le faire pour désigner les combinaisons paralytiques, plus ou moins étendues, qu'il est de règle d'observer dans ces cas?

Nous ne le croyons pas, et ceci pour plusieurs raisons : Tout d'abord ce serait tomber dans l'erreur déjà commise à propos des syndromes d'Avellis, de Schmidt et de Jackson (qui sont inscrits le premier dans le second et tous deux dans le troisième), erreur déjà dénoncée éloquemment par Souques et Chené, en 1907, à la Société de Neurologie et condamnée sans appel par Vernet qui a montré, dans sa thèse, la faible utilité topographique de

ces syndromes qui ne reposent pas sur des repères osseux précis de la base.

Une deuxième raison nous est fournie par la variabilité extrême dans la répartition de ces paralysies multiples unilatérales, variabilité qui ressortit pour nous à deux causes essentielles. Tout d'abord au retard parfois considérable qu'offrent certains nerfs craniens à traduire leur souffrance, malgré la distorsion, l'élongation, l'aplatissement que leur inflige la néoplasie (1), d'autre part à l'extrême sensibilité de certains autres, comme le moteur oculaire externe, qui accusent précocement tout travail insolite de la base du cerveau. Il ne s'agit pas, d'ailleurs, dans ce dernier cas, de ces retentissements à distance bien connus dans les syndromes d'hypertension — puisque nous le verrons, le syndrome hypertensif est le plus souvent absent ou fruste dans les néoplasies de la *base du crâne*, — mais de lésions précoces et à distance de certains nerfs par la méningite basilaire qui devance toujours les progrès anatomiques de la néoplasie infiniment plus lents. L'exemple le plus net de ces faits nous est fourni par l'observation de notre cas personnel Hen..., observation 19, qui est rapportée plus loin. Cette variabilité extrême des nerfs atteints dans une même région, par tolérance surprenante d'aucuns, par sensibilité exagérée des autres, multiplie, à l'infini, les tableaux cliniques observés. Aucun cadre ne suffirait jamais à contenir la réalité clinique de ces faits et il faudrait créer autant de syndromes que de combinaisons paralytiques et arithmétiquement leur nombre est infini.

Nous croyons donc inutile d'individualiser un syndrome condylo-apexien pour désigner, comme Aboulker (2) le pro·

(1) Cushing a particulièrement insisté sur ce paradoxe anatomo-clinique au sujet des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Une observation de Mousseaux, Société Anatomique 1002, pages 40 et 677 est particulièrement nette à ce sujet, en ce qui concerne les nerfs mixtes, englobés dans un épithélioma et dont seul le spinal et le facial avaient cliniquement souffert.

(2) H. Aboulker, in thèse Colonna, page 171 ; Syndrome condylo-apexien d'origine otitique avec ébauche de syndrome du trou déchiré postérieur. Para-

pose, la paralysie de la VIe paire associée à celles des IXe, et XIIe nerfs.

Nous croyons également inutile d'individualiser, sous le nom de syndrome de la fosse jugulaire du crâne, l'association des paralysies unilatérales des Ve, VIIe, IXe, Xe, XIe et XIIe nerfs craniens, observées par Courbon (1) à la suite d'une fracture du crâne.

Inutile aussi, à notre avis, de considérer avec Rigaud et Sendrail (2), l'association paralytique de Ve, VIIe, VIIIe, IXe, Xe, XIe et XIIe paires « comme une entité anatomo-clinique ». Tout en rendant hommage à la très juste dénomination qu'ils proposent de réserver à l'atteinte des Ve, VIIe et VIIIe nerfs, le nom de syndrome de la face endocranienne du rocher, nous croyons cependant, que dire avec eux, de leur cas, qu'il réalise un syndrome de la face endocranienne du rocher et du trou déchiré postérieur, c'est créer un syndrome composé bien artificiel et d'utilité douteuse car l'extension progressive éventuelle de l'épithélioma basilaire qui en était la cause aurait vite modifié les frontières cliniques de ce syndrome éphémère.

Pour peu qu'on entre dans cette voie, sous quel vocable nous faudrait-il placer l'observation de Lewis que nous publions plus loin où un sarcome alvéolaire réalisait une paralysie des IIe, IIIe, Ve, VIe, VIIe, VIIIe et IXe paires droites? Et l'observation de Bielchowsky et Schwabach? Et combien d'autres que nous retrouverons plus loin, comme celle de Guillain et Barré où les IIIe, VIe, VIIe, VIIIe, IXe, Xe, XIe et XIIe nerfs étaient atteints d'un seul côté?

Cet excès dans lequel on risquerait de tomber provient

lysie du moteur oculaire externe de l'hypoglosse et du glosso-pharyngien (*Revue neurologique*, 1919, p. 929).

(1) Courbon. — Syndrome des nerfs de la zone jugulaire du crâne (XIIe, XIe, Xe, IXe, VIIe racine motrice du Ve, et ganglion sphénopalatin) par fracture du crâne (*Lyon Médical*, 1917, p. 197).

(2) P. Rigaud et Th. Sendrail. — Paralysies multiples des nerfs craniens par un épithélioma basilaire. Syndrome de la face endocranienne du rocher et du trou déchiré postérieur. *Annales des Maladies de l'Oreille*, octobre 1923, p. 997.

de ce fait que, lorsqu'il s'agit de néoplasies basilaires, l'extension progressive et unilatérale qui est la règle commune, nous allons le voir maintenant, n'a pas été suffisamment mise en relief, de même que les caractères cliniques si spéciaux quoique négatifs de cet ordre de faits.

Nous allons montrer, par nos observations personnelles et par les observations que nous avons pu recueillir dans la littérature :

1°) La tendance à l'extension progressive et unilatérale des différents syndromes partiels que nous avons étudiés, lorsque la cause qui les conditionne est de nature néoplasique.

2°) L'absence fréquente des signes d'hypertension intracranienne, absence qui peut faire méconnaître la nature du processus basilaire en cause.

3°) L'absence constante de tout signe moteur ou sensitif dans ces néoformations de la base du crâne.

4°) L'importance des examens radiographiques et des examens du cavum dans l'appréciation de l'extension et de la nature de ces tumeurs.

On peut, schématiquement et du point de vue étiologique, diviser ces néoplasies basilaires en deux groupes assez nets :

1°) Les néoplasies basilaires proprement dites, d'origine variable, nées aux dépens de l'un quelconque des éléments de la base.

2°) Les néoplasies sous-craniennes. Nées le plus souvent du rhinopharynx, elles s'étalent à la base du crâne qu'elles viennent de perforer. Leur histoire est dominée par l'existence d'une lésion accessible et visible à l'examen du spécialiste.

Qu'il s'agisse de néoplasies à point de départ endo ou sous-cranien, la tendance à la trépanation spontanée est, peut-être, l'une des raisons de l'absence des signes d'hypertension intra-cranienne.

La néoplasie basilaire endocranienne vient parfois crever au plafond du rhino-pharynx. D'autre part, elle donne souvent, comme Royce (1) en fait la remarque, des métastases agnglionnaires précoces. L'existence de ganglions hypertrophiés dans la région cervicale, de même que la constatation d'une néo-production dans le rhino-pharynx ne suffisent donc pas toujours à affirmer indiscutablement l'origine primitivement sous-cranienne de la néoplasie basilaire. Néanmoins, le plus souvent, le diagnostic des néoplasies d'origine rhino-pharyngée est facilité par la précession dans l'histoire clinique du malade, de signes précoces d'obstruction mécanique des voies aériennes supérieures.

Les unes comme les autres, de ces deux groupes de tumeurs, se traduisent le plus souvent par un syndrome de paralysies multiples unilatérales plus ou moins étendues des nerfs craniens. Parmi les néoplasies primitives de la base il existe cependant un groupe très spécial de tumeurs, les sarcomes à point de départ osseux ou méningé, qui, tout en participant aux caractères généraux des néoplasies basilaires, ont cette particularité essentielle de léser tous les nerfs craniens d'un seul côté. Pour ces faits qui constituent, à notre avis, un tableau très spécial du point de vue clinique, comme du point de vue anatomique, nous avons proposé la dénomination de SYNDROME PARALYTIQUE UNILATÉRAL GLOBAL.

Par ses caractères bien tranchés ce syndrome mérite, à notre avis, d'être individualisé dans l'étude des paralysies multiples unilatérales des nerfs craniens.

---

(1) C. E. Royce. — Sarcoma of the base of the skull (*The Journal of American Medical Association*, 1916, p. 1228).

DEUXIÈME PARTIE

LES NÉOPLASIES BASILAIRES

CHAPITRE I

Les Néoplasies basilaires à point de départ sous-crânien

Les cancers rhino-pharyngés et des voies aéro-digestives supérieures réalisent des paralysies associées des nerfs craniens par deux mécanismes différents.

Dans un premier groupe de faits l'adénopathie cervicale, satellite de la néoplasie, comprime dans l'espace rétro-parotidien, les nerfs IXe, X^e, XIe, XIIe et le grand sympathique. On note alors soit un syndrome condylo-déchiré postérieur, soit un syndrome de l'espace rétro-parotidien. Nous laisserons de côté ces faits dont l'étude a été faite par Samama (1) dans sa thèse inaugurale et si l'auditif est parfois touché en même temps que les nerfs postérieurs, l'obstruction du cavum et de la trompe suffit à expliquer son association au tableau clinique.

Dans un second groupe de faits la paralysie des nerfs craniens est due au *développement intracranien* d'une tumeur sous-cranienne le plus souvent à point de départ rhino-pharyngé. C'est surtout à ces faits de paralysies unilatérales multiples des nerfs craniens que nous nous attacherons ici. Nous avons eu l'occasion d'en observer un cas fort typique, nous avons pu retrouver dans la littérature quelques cas analogues et ceux de Barré et Stœber, de Worms et Delater sont particulièrement intéressants, car leur étude anatomique a été très minutieusement poursuivie. Nous rapportons 7 observations de ces tumeurs sous-craniennes et nous pouvons résumer, dans le tableau suivant, les caractéristiques de ces tumeurs, comme suit :

(1) Léon Samama. — Paralysies associées des nerfs craniens dans les affections des voies séro-digestives supérieures. Thèse Paris, 1926.

NEOPLASIES BASILAIRES A POINT DE DÉPART SOUS-CRANIEN

	OBSERVATIONS	POINT DE DÉPART	NATURE	NERFS ATTEINTS	ADÉNOPATHIE	SYNDROME MOTEUR	EXAMEN RHINO-LOGIQUE	RADIO	SIGNES D'HYPERTENSION
I	Cas Le M.... (personnel)	Sinus maxillaire.	Epithélioma	I, II, III IV, V VI, VII, IX, XI du côté gauche	+	O	+	+	O pas de stase
II	BARRÉ ET STŒBER	Nasal	Myxome. ..	III, V, VI, VII, VIII, IX, XII, du côté gauche	+	O	+	+	O pas de stase
III	WORMS ET DELATER	Rhino-pharynx..	Lymphosarcome ...	I, II, III, IV, V, VI, VII, IX, XII du côté droit + ptosis côté gauche.	+	O	+	+	Papille de stase
IV.	LYONNET ET REGAUD	Rhino-pharynx.	Carcinome .	II, III, IV, V, VI, VII, IX, XII gauches.		O	+		? Vision diminuée
V.	JUMENTIÉ	Rhino-pharynx..		V, VI, VII, VIII IX, X, XI gauches		O	+		O pas de stase
VI.	SAMAMA	Lymphadénome Voûte basilaire..		VI, VII, XII + cécité bilatérale....		O	+	O	O pas de stase
VII	RIGAUD ET SENDRAIL	Ganglions du cou	Epithélioma	V, VII, VIII, IX, X, XI et XII gauches.	+	O			O pas de stase

OBSERVATION I

Tumeur rhino-pharyngée a développement intra-cranien

Observation personnelle (inédite) (1)

Le M. 42 ans, cultivateur, vient consulter le Professeur Guillain, en mai 1926, pour une névralgie trigémellaire et des troubles paralytiques multiples des nerfs craniens du côté gauche dont le développement progressif remonte au mois d'octobre 1924.

Jusqu'à cette époque, on ne note dans les antécédents de ce malade qu'une fièvre typhoïde à l'âge de 12 ans et des crises d'épilepsie apparues peu après. Ces crises se reproduisirent, assez rarement d'ailleurs, de 12 à 18 ans, mais pendant la guerre elles réapparurent avec une telle violence, après la vaccination antityphoïdique pratiquée au régiment, que les médecins militaires obtinrent la réforme du patient.

En 1923 le malade présente des épistaxis assez abondantes et ayant la sensation que « son nez est bouché », il va consulter un spécialiste qui lui fait l'ablation en mai 1924 d'une petite tumeur des fosses nasales d'apparence kystique. Deux ans après apparaissent des douleurs très violentes dans le domaine du nerf maxillaire supérieur gauche. Le diagnostic de sinusite, porté à ce moment, justifia une trépanation sinusale, en mars 1925, intervention qui soulagea momentanément le malade.

Deux mois après, les douleurs réapparaissent, aussi violentes, mais plus diffuses encore, intéressant la branche ophtalmique jusque là silencieuse. Une nouvelle intervention est pratiquée en novembre 1925 et peu de jours après, à

(1) Nous avons plaisir à remercier, ici, M. le Docteur Malherbe de son extrême obligeance à nous permettre de suivre ce malade.

la clinique même où il était soigné, le malade note une baisse progressive de la vision de l'œil gauche qui aboutit en deux mois à la cécité complète de cet œil. En même temps, la névralgie trigémellaire se complète en occupant le territoire du nerf maxillaire inférieur gauche. Une ponction lombaire faite à ce moment donne issue à un liquide en tout point normal (albumine o gr. 20, 1 lymphocyte, réaction du benjoin négative, réaction de Wassermann négative). Le diagnostic de névrite rétro-bulbaire, d'origine sinusale, semble avoir été porté à cette époque.

En janvier 1926, apparaît un ptosis gauche. En février 1926 apparaît un hémispasme facial gauche d'abord transitoire, mais qui fige bientôt l'hémiface gauche en une crispation qui dure encore. En mars 1926, le malade remarque la protrusion du globe oculaire gauche complètement immobile et, en mai 1926, un épaississement de la branche montante du maxillaire gauche.

A part la névralgie trigémellaire, continue, avec recrudescences paroxystiques, le malade ne présente pas de céphalées, pas de vomissements, son pouls est normal comme rythme et fréquence sauf au moment des crises paroxystiques de névralgie faciale où il tombe assez brusquement de 80 pulsations à 60 et même à 48.

Son état général est, par ailleurs, excellent et ce cultivateur, de force physique peu commune, continue de diriger l'exploitation agricole dont il a la charge.

L'examen pratiqué, en août 1926, montre, à première vue, une exophtalmie unilatérale et une soufflure du squelette osseux du maxillaire inférieur du côté gauche. La plupart des nerfs craniens du côté gauche sont manifestement lésés.

1° paire. Anosmie complète du côté gauche.

II° paire. Cécité absolue du côté gauche, atrophie optique nette du côté gauche. Pas de stase papillaire.

III°, IV°, VI° paires. Ophtalmoplégie unilatérale gauche absolue et totale. Pupille gauche en mydriase et immobile

à toutes les réactions (lumineuse, accommodatrice et consensuelle). Exophtalmie marquée du côté gauche.

V^e paire. Crises névralgiques très violentes dans le domaine du trijumeau gauche, avec paroxysmes atroces où le malade s'effondre sur le sol. Anesthésie cornéenne absolue. Pas de kératite. Anesthésie complète de la branche ophtalmique. Hypoesthésie marquée des branches maxillaires supé-



Fig. 1
Cas Le M... — Observation I

rieure et inférieure et de tout le territoire muqueux sous la dépendance du trijumeau gauche. Cette anesthésie existe tant pour le tact (le malade ne se rase plus lui-même de peur de se blesser) que pour le chaud et le froid. Le trijumeau moteur est également déficient du côté gauche, mais la dé-

formation osseuse de la face pourrait, à elle seule, en être déjà responsable.

VII[e] paire. Relief accentué du pli naso-génien et du pli naso-sourcilier. Hypertonie des muscles de la face, greffée sur un état paralytique évident de la VII[e] paire et qui se traduit avec évidence par l'absence de plissement du front, l'aplatissement de la narine gauche, l'absence du signe du peaucier et la déviation vers la droite de la lèvre inférieure. Le signe des cils est positif, mais l'exophtalmie ne permet pas, ici, d'accorder à ce signe sa grande valeur habituelle (1).

Examen de la VIII[e] paire. Le malade est complètement sourd de l'oreille gauche. Il a des sensations auditives, subjectives (bourdonnements, bruit de tempête). Pas de vertiges, pas de titubation.

Examen otologiqne (D[r] Durand). Tympan déprimé et scléreux des 2 côtés. A gauche, surdité de type oreille moyenne par envahissement ou obstruction de la trompe. Weber latéralisé à gauche. Rinne : négatif. Schwabach : prolongé. La racine cochléaire ne paraît pas touchée. La racine vestibulaire est normale à l'épreuve du nystagmus calorique. En somme, la VIII[e] paire gauche paraît indemne.

IX[e] paire. Troubles certains de la déglutition des solides. Pas de signe du rideau. Hypoesthésie gustative du 1/3 postérieur de la langue du côté gauche.

X[e]. Sensibilité du voile normale. Anesthésie de la paroi postérieure du pharynx. La pression du tragus gauche (rameau auriculaire) est extrêmement douloureuse et contraste avec l'indolence des régions voisines.

XI[e]. Larynx normal. Parésie de l'hémivoile gauche, mais la déviation, l'asymétrie et la parésie de l'hémivoile gauche, sont vraisemblablement sous la dépendance de la tumeur qui occupe le rhino-pharynx. Pouls normal. Branche ex-

(1) Dans les parésies faciales même frustes, l'occlusion énergique des paupières qui rentre les cils du côté sain, laisse dépasser ceux-ci du côté malade. Cette asymétrie constitue le signe des cils.

terne : Secousses spasmodiques intermittentes du trapèze et du sterno gauches.

XII° Langue non déviée. Pas d'atrophie. La faculté de mouvoir la langue à l'intérieur de la bouche paraît normale. Mais le trismus, que produit la métastase sur le maxillaire inférieur et qui progresse chaque jour, empêche, peu à peu, mécaniquement, la sortie de la langue hors de la bouche.

L'examen du malade montre, en effet, une déformation marquée du squelette du maxillaire inférieur gauche gênant les mouvements qui se passent dans l'articulation temporo-maxillaire.



Fig. 2

Cas Le M... — Observation 1

Cliché radiographique de face *vu au négatoscope* — La valeur des ombres est évidemment l'inverse de celles de l'épreuve sur papier. Noter l'asymétrie nette des ombres du contenu de l'orbite.

Il existe une adénopathie sous-angulo-maxillaire marquée.

Examen du nez et du cavum (D[r] Valat). — Rhinoscopie antérieure : Par la fente olfactive on aperçoit une masse bourgeonnante, ulcérée et infectée du côté gauche et débor-

dant très faiblement sur le côté droit. Par la rhinoscopie postérieure on voit, à l'angle supéro-interne du dôme gauche du cavum, une tumeur ulcérée qui occupe la 1/2 gauche de la voûte, descend jusqu'à l'orifice tubaire et empiète même sur la paroi latérale du pharynx.

L'examen biopsique d'un fragment de cette tumeur nous a montré qu'il s'agissait d'un épithélioma atypique.

L'examen neurologique complet du malade ne révèle aucun autre signe méritant d'être noté. En particulier, il *n'existe aucun trouble moteur et sensitif des membres, aucun signe de perturbation de la voie pyramidale.*

Une ponction lombaire que nous avons pratiquée le 23 juillet nous a donné les résultats suivants :

Liquide clair. Tension, au manomètre de Claude, en position assise : 32 cm.

Albumine, 0 gr. 56.

Cellule de Nageotte : 2 lymphocytes au mm³.

Réaction du benjoin colloïdal : négative.

Réaction de Wassermann négative dans le liquide céphalo-rachidien comme dans le sang (H⁸).

L'examen somatique du malade ne montre aucune altération de l'état général. Pas de fièvre. Les urines ont un volume de 2 litres environ par 24 heures et ne renferment ni sucre ni albumine. La tension artérielle à l'oscillomètre de Pachon est de 10/7.

L'examen radiographique du crâne, pratiqué par le Docteur Puthomme, montre les intéressantes particularités suivantes : *De face*, on note une opacité marquée du contenu de l'orbite gauche.

De profil, on note des zones anormales de transparence de la voûte, sous forme de petites pommelures, diffuses dans leur répartition, mais occupant avec une certaine prédominance la partie antérieure de la calotte cranienne. Il existe de nombreuses irrégularités de la table interne.

Le sinus sphénoïdal est agrandi et opacifié, ses parois sont un peu amincies. Les apophyses clinoïdes postérieures



Fig. 3
Cas Le M.. — Observation 1
Position de Stenvers. — Rocher gauche
Cliché *vu au négatoscope*. Altération de la pointe du rocher gauche



Fig. 4
Cas Le M. . — Observation 1
Position de Stenvers. — Rocher droit
Cliché *vu au négatoscope*. Pointe du rocher normale

forment une petite masse de transparence plus claire mais la forme de la selle turcique n'est pas modifiée.

Position de Rose. — La partie droite du sinus sphénoïdal est bien délimitée et semble agrandie. Opacité diffuse de la partie gauche.

Position de Stenvers. — Transparence anormale de la pointe du rocher gauche n'allant pas jusqu'au porus qui paraît normal.

Examen des sinus de la face. — En postéro-antérieure, infundibulum opaque à gauche. Opacité marquée du sinus maxillaire gauche et de l'ethmoïde gauche. Opacité unilatérale de la région ethmoïdale.

Maxillaire inférieur. — Contour flou, aspect pommelé de la branche montante gauche.

Un traitement radiothérapique, institué à plusieurs reprises depuis mai 1926, a amélioré le malade de façon transitoire. A l'heure actuelle, le malade, que nous avons revu récemment et tenu en observation, présente un amaigrissement progressif du fait de l'inanition provoquée par les troubles de déglutition qui s'accentuent. Il n'existe toujours aucun signe paralytique des nerfs craniens du côté droit de la face.

En résumé, notre observation est celle d'un malade présentant une paralysie des Ire, IIe, IIIe, IVe, Ve, VIe, VIIe, IXe paires gauches, des signes d'excitation dans le domaine du Xe (signe du tragus d'Escat) et du XIe gauche (secousses spasmodiques du trapèze et du sterno). La VIIIe et la XIIe gauche paraissent intactes. Cette paralysie rigoureusement unilatérale ne s'accompagne d'aucun syndrome d'hypertension intracranienne, d'aucun trouble moteur ni sensitif des membres.

Ce syndrome est conditionné par le développement intracranien d'un épithélioma à point de départ sinusal, évident cliniquement par sa saillie dans le cavum, et l'adéno-

pathie sous-angulo-maxillaire qui l'accompagne. Les radiographies montrent à l'évidence les zones de densification anormale et de transparence pathologique du tissu osseux du squelette cranien envahi et infiltré par le néoplasme. L'examen histologique a montré qu'il s'agissait d'un épithélioma atypique.

OBSERVATION II

de BARRÉ *et* STOEBER (1)

Observation clinique

Nicolas W... âgé de 35 ans, serrurier et musicien est pris en septembre 1921 de picotements dans le côté gauche de la face qui devient bientôt anesthésique. Ces picotements acquièrent dans la suite un caractère très douloureux ; leur point de départ est dans la joue et la région maxillaire inférieure gauches ; des irradiations se font vers la région maxillaire inférieure du même côté. Les trois branches du nerf trijumeau sont donc atteintes, mais la deuxième branche l'est plus particulièrement. En même temps apparaît un larmoiement peu considérable de l'œil gauche.

Quatre séances de radiothérapie faites en novembre 1921 amènent une sédation de la douleur.

En décembre on note une protrusion du bulbe oculaire gauche avec dilatation des veines temporales de ce côté.

Au commencement de février 1922 les régions périorbitaire et temporale gauches sont tuméfiées : à cette époque des *ganglions* apparaissent sous l'angle maxillaire gauche.

Le 26 février 1922 le malade est adressé à la Clinique Neurologique de la faculté de Médecine de Strasbourg. Il n'a plus de paroxysmes douloureux ; il se plaint seulement de douleurs intermittentes d'intensité moyenne. La vision et l'ouïe sont moins bonnes du côté gauche, parfois W... croit voir double. Le goût et l'odorat ne présentent pas de troubles. *Le patient n'a jamais eu de céphalées ni de vomissements.*

A l'examen objectif, on constate une exophtalmie nette de l'œil gauche avec tuméfaction de la région périorbitaire externe gauche et dilatation des veines. La conjonctive est rouge ; les paupières œdématiées portent à leurs bords quelques croûtes desséchées.

Les points d'émergence du nerf trijumeau gauche ne sont pas dou-

(1) J. A. BARRÉ et R. STOEBER. — *Tumeur du carrefour pétro-sphénoïdal d'origine nasale. Etude anatomo-clinique* (*Revue d'Oto-Neuro-Oculistique*, n° 2, février 1924, p. 81).

loureux à la pression ; on éveille seulement une douleur anormale en comprimant les points mandibulaires et une zone étroite au-dessus de l'arcade zygomatique.

Dès son arrivée le malade est envoyé à la Clinique ophtalmologique et le prof. Duverger communique les résultats suivants de son examen :

II° paire : *le fond d'œil est normal*. L'acuité visuelle est diminuée à gauche par suite de troubles cornéens graves ; à droite elle est normale.

III° paire : la fente palpébrale gauche est rétrécie par un ptosis en partie paralytique, en partie spasmodique.

IV° paire : pas de troubles apparents.

VI° paire : paralysie du droit externe gauche se traduisant par une diplopie correspondante.

L'examen que nous poursuivons à la clinique neurologique permet de constater de nombreux troubles.

V° paire : 1° portion motrice. Il y a diminution de l'excitabilité électrique pour les muscles masticateur et temporal gauches, sans R. D. ; 2° portion sensible. La sensibilité conjonctivale et cornéenne est complètement abolie à gauche, normale à droite. La sensibilité buccale est considérablement diminuée du côté gauche. Le sens gustatif ne présente aucun trouble. La sensibilité de la face cutanée, tactile et douloureuse, est presque complètement abolie sur le territoire des 1res et 2 branches du nerf ; sur le domaine de la 3e branche il y a hyperesthésie nette. La sensibilité thermique présente les mêmes troubles sur les mêmes zones.

VII° paire : le sourcil gauche est abaissé ; la fermeture isolée de l'œil est impossible. Dans l'occlusion des deux yeux, l'œil gauche est incomplètement fermé. Le signe des cils est positif à gauche, c'est-à-dire que dans l'occlusion forcée des yeux les cils sont visibles sur une plus grande longueur du côté gauche. Cependant la valeur de ce signe, dont nous avons souvent constaté la finesse, paraît ici médiocre en raison de la protrusion du bulbe oculaire. Le malade fait, vers le côté gauche une grimace différente de celle qu'il peut accomplir vers la droite, sans qu'on puisse parler d'une diminution marquée de la force des muscles faciaux gauches. Peut-être l'anesthésie faciale joue-t-elle un rôle dans cette anomalie de la mimique. Mais le peaucier gauche se contracte moins bien que le droit. Les réactions électriques de la musculature faciale par excitation du nerf sont normales. A l'excitation directe des muscles on observe une contraction galvano-tonique sans R. D.. à seuil très bas.

VIII° paire. Diminution de l'acuité auditive des deux côtés. Nystagmus spontané horizontal dans les regards de latéralité. Le nystagmus calorique se fait normalement et apparaît pour un seuil égal des deux côtés après écoulement de 20 cm³ d'eau à 27°, il existe donc une réelle hyperexcitabilité calorique bilatérale.

IX° paire. Le voile du palais est symétrique. La sensibilité tactile est conservée, mais le réflexe est nettement diminué du côté gauche. Le

réflexe pharyngien est normal. Quelques jours plus tard on note que le malade sent chaque attouchement de son voile du palais, mais à gauche pas tout à fait aussi nettement qu'à droite, le réflexe nauséeux se produit des 2 côtés également bien.

XII° paire. La langue, tirée de la bouche, dévie vers la gauche comme si l'hypoglosse gauche était moins actif que le droit.

Dans la région sous-maxillaire gauche on voit et on peut palper deux ganglions de la grosseur d'une cerise chacun, mobile entre la peau et les plans profonds, douloureux à la pression.

La rhinoscopie révèle l'existence d'un polype de la fosse nasale gauche avec ethmoïdite suppurée probable (Dr Canuyt).

L'examen clinique ne montre pas de troubles cérébelleux. Aux membres supérieurs et inférieurs la force, la motilité et les réflexes sont normaux.

Une *radiographie* du crâne est faite. On y relève que les apophyses clinoïdes et la partie antérieure et profonde de la selle turcique manquent de netteté. Les organes internes ne présentent aucune lésion apparente. La tension artérielle prise au pléthysmo-oscillomètre de l'un de nous est de 11 pour la maxima, 7 pour la minima. Le nombre des leucocytes du sang est de 5.500 par millimètre cube. La température est normale.

Un fragment du ganglion sous-maxillaire le plus facilement accessible est prélevé et examiné ; il n'est pas néoplasique.

Le diagnostic posé d'abord était celui de tumeur de la base du crâne, intéressant le sinus caverneux gauche, comprimant les nerfs et gênant la circulation en retour. Mais, en présence de la réponse négative des histologistes qui examinèrent le ganglion sous-maxillaire, nous formulâmes les deux avis suivants :

Tumeur du sinus caverneux secondaire à une tumeur du naso-pharynx, ou bien syndrome du sinus caverneux gauche, probablement par thrombo-phlébite subaiguë secondaire à une tumeur ethmoïdale infectée.

Une intervention chirurgicale ne paraissant pas indiquée, le malade rentra chez lui, le 4 mars ; nous conseillons alors un traitement qui s'adressait aux deux hypothèses qui viennent d'être exposées : Radiothérapie contre la tumeur probable et administration d'uroformine contre l'infection possible.

Le 25 mars 1922, le malade entre pour la seconde fois à la clinique neurologique. Les douleurs ont beaucoup augmenté. Le psychisme est un peu troublé ; le malade est apathique et légèrement confus. Objectivement, l'exophtalmie a augmenté. Les ganglions sous-maxillaires gauches sont plus tuméfiés. La température reste normale. *Le fond d'œil est encore normal.* Par ailleurs, l'état n'est pas modifié.

On fait une ponction lombaire le 27 mars. Elle donne un liquide limpide, légèrement, mais nettement citrin, dont la *pression est normale* (position couchée : 15-18 cm. d'eau à l'appareil de Claude, avant l'écoulement, 10 cm. d'eau après évacuation de 10 cm³).

L'écoulement se fait goutte à goutte. *La quantité d'albumine est fortement augmentée* à l'épreuve du chauffage, le dosage fait à l'aide du tube de Sicard, s'élève à *1 gr. 30*. Il existe aussi une *lymphocytose* marquée : à la cellule de Nageotte on compte *79 lymphocytes* par millimètre cube. La recherche du bacille de Koch est négative. La séro-réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le liquide céphalo-rachidien, de même que dans le sang. Toujours dans l'hypothèse d'une thrombo-phlébite du sinus caverneux, nous faisons des injections intra-veineuses de collargol et d'or colloïdal et donnons de l'uroformine par la bouche. Contre la tumeur dont l'idée n'est pas abandonnée, on soumet le malade à des séances de radiothérapie.

Les douleurs augmentent progressivement d'intensité et on doit recourir de plus en plus à l'usage de la morphine.

Les injections de colloïdaux ne semblent pas produire d'effet, le malade devient de plus en plus faible ; il a de la peine à avaler, ne reconnaît bientôt plus son entourage.

Le 5 avril 1922, la température monte subitement à 38°5 ; on constate de la bronchite diffuse. Dans la journée du 7 avril, le malade entre dans un état comateux et agonise ; la température s'élève à 39°3. Le 9 avril, la température du matin est de 40°5 ; le malade expire à 10 heures.

Autopsie : Le sinus longitudinal supérieur contient de nombreux caillots de sang. La dure-mère est fortement distendue, les veines de sa convexité sont fortement congestionnées. La dure-mère s'enlève facilement. Les circonvolutions sont aplaties ; la surface du cerveau est partout lisse, luisante, on y voit une forte congestion veineuse. Les lepto-méninges sont troubles par places. Dans la *partie interne de la fosse temporale gauche* se trouve une masse néoplasique bourgeonnante très molle. Elle occupe la partie tout interne de la fosse cérébrale moyenne, ou mieux, le carrefour pétro-sphénoïdal et recouvre le sinus caverneux ; elle déborde l'arête du rocher au niveau de sa pointe, descend sur la face postéro-interne de cet os et atteint le bord supérieur du conduit auditif interne, en affleurant les nerfs qui en sortent. La tumeur est étalée et sa surface mamelonnée ; elle mesure au plus 6 à 7 millimètres dans sa partie la plus épaisse. Elle recouvre complètement le trijumeau.

Des coupes verticales transversales de la région nasó-sphénoïdo-occipitale médiane permettent de se rendre compte que la tumeur cranienne ne fait qu'un bloc avec une tumeur assez volumineuse qui encombre les cavités nasales postérieures et supérieures du côté gauche ; grâce à cette série de coupes, nous pouvons reconnaître que le passage du cavum à la cavité cranienne s'est faite par infiltration du sinus ethmoïdal et sphénoïdal, en avant du trou déchiré antérieur.

Ces coupes montrent encore que le sinus caverneux gauche est complètement infiltré par la tumeur, mais que l'hypophyse est absolument intacte.......

Examen anatomo-pathologique (Prof. P. Masson).

a) *Tumeur naso-cranienne.* — Il s'agit d'un myxome malin ayant détruit le tissu osseux de la région qui apparaît au sein de la tumeur sous forme de petits îlots dissociés. L'épithélium nasal persiste avec ses caractères normaux sous forme de petites cryptes qui s'enfoncent par endroits dans la tumeur. Dans un coin du myxome on trouve un noyau d'éléments néoplasiques semblables à ceux du ganglion. Nous reviendrons plus loin sur ce dernier point.

b) *Ganglion sous-maxillaire profond.* Ce ganglion contient à son centre un kyste vide entouré par du tissu néoplasique. Celui-ci a une disposition alvéolaire et il est formé par des cellules de la dimension d'un macrophage, groupées en gros cordons nécrosés à leur centre... Cette tumeur ressemble en tous points à celle qui est figurée dans l'atlas de James Edwings et qui est qualifiée d'endothéliome ganglionnaire diffus. Au premier examen, le Professeur Masson concluait qu'il n'y avait aucune parenté entre la tumeur nasale et la tumeur ganglionnaire, encore que le fait non exceptionnel, à vrai dire, demeurât un peu surprenant à ses yeux.

Mais après avoir observé dans la tumeur naso-crânienne des éléments néoplasiques semblables à ceux du ganglion, comme nous l'avons indiqué plus haut, il se demande si l'on ne doit pas considérer le myxome comme une tumeur symptomatique répondant au développement dans la muqueuse de l'endothéliome. Il n'en reste pas moins que l'os était morcelé par le myxome, ce qui semble indiquer un caractère malin propre.

c) *Capsule surrénale.* On trouve dans la capsule surrénale des noyaux néoplasiques très riches en stroma scléreux... Il s'agit en somme d'un épithélioma **sans aucun caractère** qui permette de définir l'origine exacte de la tumeur.

Résumant et commentant l'observation, Barré et Stœber insistent sur ce « qu'aucun signe subjectif et objectif d'hypertension intra-cranienne n'est constaté, à aucun moment », page 90, et plus loin page 93 : « Cette particularité, dont les causes restent souvent d'ailleurs assez mal connues, n'est pas exceptionnelle au cours de l'évolution des tumeurs craniennes et nous n'insisterions pas sur elle, si dans le cas de notre malade, la tumeur n'avait justement intéressé le sinus caverneux et provoqué le développement d'une *circulation collatérale temporale assez intense, une exophtalmie marquée par stase orbitaire, en laissant le fond d'œil sans aucune trace d'œdème et normal.* M. Duverger a observé plusieurs cas de tumeur des parois craniennes sans œdème

papillaire et pense que le siège pariétal de la tumeur est en relation avec l'absence de stase. Nous exprimons notre surprise devant cette stase veineuse spécialisée sans en apporter l'explication... On connaît, par ailleurs, de nombreux cas de tumeur de l'hypophyse, ayant comprimé fortement le sinus caverneux qui n'ont pas provoqué de stase papillaire. Ces exemples doivent être médités : peut-être l'explication qu'on trouvera, pour eux, contient-elle la clef de la question que nous nous sommes posée relativement au déterminisme de l'hypertension cranienne en général ».

Nous croyons, pour notre part, que cette absence de signes d'hypertension au cours de l'évolution de ces tumeurs, est, précisément, un des principaux caractères des néoplasies basilaires. Infiltrant et détruisant le tissu osseux, elles modifient la solidité du plancher cranien qu'elles effondrent devant elles en réalisant parfois une véritable trépanation spontanée..

Barré et Stœber discutant la voie de pénétration et la topographie de la tumeur, pensent qu'elle s'est développée en dedans de la trompe d'Eustache. « Il ne semble pas qu'elle ait suivi le chemin habituel dont Jaccod a donné la direction. Elle paraît avoir infiltré une région osseuse : celle des sinus ethmoïdal et sphénoïdal et englobé le sinus caverneux pour glisser ensuite sur la base du crâne, dans le carrefour pétro-sphénoïdal en décollant la dure-mère. Chez notre malade la tumeur s'est développée dans la partie tout interne de la fosse cérébrale moyenne dans cette région que Jaccod a très heureusement nommée carrefour pétro-sphénoïdal ; elle s'est portée en dedans jusqu'au voisinage de la ligne médiane, en affleurant presque la tige pituitaire après avoir envahi le sinus caverneux et soulevé la moitié gauche de l'hypophyse. En avant, elle s'est arrêtée à la fente sphénoïdale. En dehors elle s'est peu étendue , peut-être parce que sa face supérieure a contracté avec le lobe temporal qui la recouvre des connexions étroites, une sorte d'infiltration qui a pu limiter son débordement latéral

qu'aucune cloison n'arrêtait. En arrière, *la tumeur n'a pas été arrêtée à la crête par la barrière dure-mérienne* qui constitue l'extrémité interne de la tente du cervelet... Cette extension est importante à consigner car elle permet de comprendre que les nerfs et le conduit auditif interne puissent être intéressés par la tumeur, et que des symptômes protubérantiels puissent aussi s'ajouter éventuellement au syndrome qui traduit à l'ordinaire les prolongements intracraniens des tumeurs naso-pharyngiennes latérales. Jaccod, dans son travail, considérait que la barrière de la crète du rocher arrêtait la tumeur ; le cas W. démontre qu'il en peut être autrement et que l'apparition de symptômes facio-vestibulo-protubérantiels ne doivent pas constituer une raison d'abandonner d'hypothèse que la présence du syndrome caverneux ou pétro-sphénoïdal avait pu faire naître ».

Nous souscrivons pleinement à ces judicieuses remarques, aucun syndrome partiel ne pourra contenir, dans ses limites, l'extension progressive des signes cliniques de ces néoplasies qui se jouent des frontières anatomiques les plus solides. La durée de ces syndromes partiels est éphémère, mais, par contre, l'ordre d'apparition des paralysies permet de soupçonner le point de départ initial de ces néoformations. Dans leur cas, comme les auteurs le font remarquer, « l'atteinte initiale du V° suivie de celle du III° et du VI° semble bien autoriser à déduire que l'envahissement s'est fait de dehors en dedans et qu'il a intéressé, tour à tour, les dfférents organes de la région dans l'ordre où l'anatomie nous les montre. Cette déduction tirée du mode de progression des phénomènes a quelque importance puisqu'elle peut conduire à penser, dans le cas où il est possible de la retrouver avec netteté, que la cause a agi de dehors en dedans, au contraire de ce qui a lieu d'ordinaire quand une tumeur de l'hypophyse est en jeu ». Nous avons déjà donné précédemment, les éléments de diagnostic différentiel, très judicieusement proposés par Barré entre les tumeurs naso-craniennes du carrefour pétro-sphénoïdal et les tumeurs hy-

pophysaires, caractères un peu trop schématiques cependant, à notre avis.

Revenant sur cette observation à la Société de Neurologie (1) et apportant les résultats de la très remarquable étude anatomique de la base du crâne qu'il a minutieusement examinée à l'aide de coupes sériées, Barré se demande toutefois, s'il s'agit bien d'une tumeur naso-pharyngée à évolution ascendante plutôt que d'une tumeur d'origine cranienne et à évolution descendante. La différenciation est en effet parfois fort difficile à établir mais nous devons savoir gré à Barré d'avoir individualisé le groupe des néoplasmes sous-craniens à évolution cranienne dont les observations ne sont pas rares et dont l'évolution particulièrement rapide, commande une action précoce chirurgicale ou radiothérapique.

En résumé, cette observation est celle d'une paralysie multiple unilatérale des IIIe, V^e, VIe, VIIe, VIIIe, IXe, XIIe nerfs craniens gauches sous la dépendance du développement intracranien d'un myxome malin d'origine nasale. Nous avons cru devoir nous y arrêter longuement, car nous retrouvons ici, avec nettteté, l'absence soulignée d'hypertension intracranienne, malgré le développement important de la tumeur qui a réalisé à part l'atteinte légère bilatérale du VIIIe, une paralysie multiple diffuse et étendue de 7 nerfs craniens d'un seul côté.

Enfin, la radiographie a donné des signes particulièrement intéressants en montrant l'usure des apophyses clinoïdes postérieures.

(1, J. A. Barré. — Tumeur du sinus caverneux (ou du carrefour pétro-sphénoïdal, à point de départ rhino-pharyngé) (*Revue Neurologique*, 28 février 1924, page 328).

OBSERVATION III

De WORMS et DELATER (1)

Vue, par les auteurs, sous l'angle particulièrement intéressant des rapports de l'hypophyse et des syndromes dits hypophysaires, cette observation est un document clinique important à l'appui des travaux de Camus et Roussy. Ici, en effet, l'altération rapide et grave de la glande est restée silencieuse, la région opto-pédonculaire n'ayant aucunement souffert de la présence de la néoplasie. Cette observation a la valeur d'une véritable expérience et l'observation plus récente de Van Bogaert (1), celle non moins démonstrative du cas personnel Reder, que nous étudions plus loin (observation 18), viennent apporter une confirmation clinique intéressante des beaux travaux expérimentaux, actuellement classiques, de Camus et Roussy.

Cette observation, d'un autre point de vue, nous paraît particulièrement intéressante. Elle contient, en effet, un syndrome de paralysies unilatérales multiples de nerfs craniens, qui sans être toutefois, strictement unilatéral, puisqu'il existe un ptosis léger de l'autre côté, a une telle prépondérance unilatérale qu'il convient croyons-nous de la joindre à l'illustration des paralysies multiples des nerfs craniens sous la dépendance des tumeurs sous-craniennes à développement intracranien.

Observation résumée

Le soldat M... entre le 13 mars 1923, au Val de Grâce avec le diagnostic de polype naso-pharyngien.. Pas de maladie antérieure. Dès janvier 1923, il sent apparaître une tuméfaction dans la moitié droite

(1) A. WORMS et A. DELATER. — *Destruction totale de l'hypophyse par tumeur d'origine rhino-pharynvée sans syndrome dit hypophysaire* (*Revue Neurologique*, septembre 1925, page 361).

(1) L. VAN BOGAERT et R. MICHIELSEN. — Destruction totale de l'hypophyse par tumeur de la région pharyngo-sphénoïdale sans symptômes hypophysaires (*Revue Oto-Neuro-Oculistique*, janvier 1926, p. 12).

de l'arrière-gorge et accuse une gêne progressive de la déglutition. Hospitalisé le 20 février, il est pris quelques jours après de cécité de l'œil droit bientôt suivi en une semaine, de gêne de la vue du côté opposé. Puis survient une augmentation de volume des ganglions cervicaux du côté droit.

A son arrivée au Val-de-Grâce, le 8 mars, le malade est très amaigri ; il n'a pas de fièvre, ne souffre pas, mais se plaint de ne pas voir, de ne pouvoir pas respirer par le nez et d'avaler difficilement.

On est frappé par l'existence d'une asymétrie faciale notable. Les traits sont déviés en masse vers la gauche. Lagophtalmie de l'œil droit contrastant avec un léger ptosis de la paupière supérieure gauche. Aspect du visage un peu bouffi à droite.

Bouche et rhino-pharynx. On voit une tuméfaction grosse, une mandarine qui repousse en avant toute la moitié droite du voile du palais et son pilier antérieur, projette la luette à gauche et en avant. Au toucher, cette tuméfaction donne une impression de résistance ferme.

Rhinoscopie postérieure. On reconnaît que la paroi latérale droite sert de lieu d'implantation à la tumeur ; celle-ci masque l'orifice tubaire droit et remonte jusqu'à la voûte crânienne.

Rhinoscopie antérieure. On ne constate aucune modification notable des rapports normaux, mais l'imperméabilité nasale est complète par suite de l'obstruction des choanes. La respiration n'est possible que par la bouche ouverte.

Appareil de la vision.

II[e] paire. A droite : Lagophtalmie incomplète. Ptosis. Paralysie du droit supérieur, du droit inférieur et du petit oblique.

A gauche : Ptosis léger. Muscles moteurs du globe normalement actifs.

IV[e] paire. Muscle grand oblique droit peu atteint. Normal à gauche.

VI[e] paire. Muscle droit externe paralysé à droite, normal à gauche.

A droite, on note encore une exophtalmie légère accompagnée d'un certain effacement du sillon orbito-palpébral qui paraît comme comblé.

La conjonctive est injectée et il existe un cercle périkératique.

V[e] paire (trijumeau). Portion motrice : ne paraît pas sensiblement altérée. Les mouvements de mastication sont possibles, quoique lents. L'atrophie des masséters ne se remarque pas dans l'état de maigreur du visage.

Portion sensitive. Sensibilité conjonctivale et cornéenne abolies du côté droit. Légère infiltration de la cornée qui commence à se dépolir et présente même une petite ulcération à 4 h. (kératite neuro-paralytique par lésion de la branche ophtalmique).

La moitié droite du visage (téguments et muqueuses nasale, buccale et linguale) de la paupière supérieure au menton est anesthésiée. Pas de douleurs.

VII[e] paire. Paralysie droite intéressant le facial supérieur et inférieur.

VIII[e] paire. Aucune modification de l'appareil auditif (branches cochléaire et vestibulaire paraissent intactes).

IX[e] paire. La mobilité du voile est gênée par la saillie de la tumeur et il est difficile de s'assurer de sa mobilité. Toutefois, le malade n'a pas de fuite nasale quand il boit du liquide. Sensibilité et réflexe du voile et de la paroi postérieure du pharynx obtus à droite.

Nerf olfactif. Ne perçoit aucune odeur à droite. De façon très vague à gauche.

XII[e] paire. Paralysie à droite qui se manifeste par une déviation de la langue et une hémiatrophie de ce côté. On note encore que les ganglions de la chaîne carotidienne droite sont augmentés de volume, surtout vers la partie moyenne, mais ils restent petits et roulent sous le doigt. Il n'y a aucun trouble circulatoire ni de la face, ni du cou.

L'examen des autres organes n'apporte aucun élément intéressant, température normale. Urines : volume et composition normaux. Wassermann à plusieurs reprise négatif. Aucune adiposité, ni générale, ni segmentaire. Appétit sexuel paraît conservé. Pas de modification de volume des testicules.

L'examen radiographique précise l'étendue des lésions. Les clichés de base (incidences de Hirtz) montrent une obscurité totale de tous les sinus droits. Aucun détail intra-cavitaire n'est perceptible, les cavités ethmoïdales et sphénoïdales sont confondues en une masse uniformément sombre à contours flous.

A gauche, les sinus sont également obscurs, mais moins intensément.

Le pharynx, au lieu de se projeter en clair, donne une plage opaque.

Les clichés de profil montrent également l'envahissement des sinus sphénoïdaux. La selle turcique est sombre, mais ses limites, son volume, sa forme paraissent normaux.

A la diaphanoscopie, sinus maxillaires et frontaux sont inéclairables.

Evolution : L'état est grave ; l'envahissement cavitaire de la tumeur est très étendu. Il ne peut être question d'intervention chirurgicale ni même de rœntgenthérapie.

L'évolution est rapide. De jour en jour, le malade se cachectise. Il tombe dans une sorte de somnolence, dont il ne se réveille que pour porter en gémissant la main sur le côté droit de la face : il semble souffrir maintenant de névralgie trigéminale et accuse d'ailleurs une vive douleur à la pression des points sus et sous-orbitaires droits. L'alimentation devient de plus en plus difficile et malgré tous les efforts pour soutenir le malade, il succombe le 3 mai 1923.

Vérification anatomique. — Toute la région située entre le trou occipital et l'ethmoïde, surtout à droite, paraît comme épaissie ; cependant elle conserve ses reliefs et ses vallonnements normaux ; la dure-mère est partout d'apparence intacte. La base du cerveau est indemne ; aucun signe de compression ni d'altération.

La tente de l'hypophyse a conservé ses rapports normaux avec le III[e]

ventricule ; elle n'est pas soulevée et ne présente aucune modification apparente de structure ; mais, au-dessous d'elle, un tissu lardacé a envahi toute la loge et noie complètement l'hypophyse, qu'on ne saurait plus reconnaître.

Le sinus caverneux droit, ferme et résistant à la pression, est bourré par le même tissu, qui l'oblitère complètement jusqu'au sinus coronaire.

Le moteur oculaire externe, les nerfs de la paroi externe du sinus droit sont emprisonnés dans la tumeur. L'artère carotide interne a sa lumière respectée.

En avant, les trous du sommet de l'orbite (trous optiques, fentes sphénoïdales) sont comme nivelés.

En arrière, la corne de la tente du cervelet est épaissie au-dessus du ganglion de Gasser, et quand on découvre celui-ci on le voit infiltré par le processus tumoral, qui l'englobe et le noie.

Plus en arrière encore, on constate, en décollant la dure-mère, que le tissu lardacé a fusé en nappe, et s'est étalé entre la dure-mère et la gouttière basilaire jusqu'au trou condylien antérieur droit (nerf G. hypoglosse).

Sur les côtés, l'étalement néoplasique parvient dans la fosse cérébrale moyenne droite jusqu'au delà du trou ovale, et, sur le rocher, paraît s'arrêter avant d'atteindre le conduit auditif interne droit. A gauche, il borde simplement le trou déchiré antérieur.

Les propagations de la tumeur font comme une large et fantaisiste tache de bougie ; elles se détachent de l'os sans difficulté quand on soulève la dure-mère et paraissent développées aux dépens de la face extérieure de cette membrane.

En défonçant les sinus sphénoïdaux et ethmoïdaux, on constate d'abord que leurs parois osseuses ont par endroit disparu ; leurs cavités sont bourrées de fongosités néoplasiques qui détruisent cloisons et cellules et envahissent déjà en grande partie le côté gauche ; remplies de pus, elles ont un aspect putrilagineux.

La cavité orbitaire droite est peu envahie par un tissu mollasse qui paraît venir de l'ethmoïde ; son atmosphère cellulo-adipeuse est œdématiée. A gauche, léger œdème simplement.

En arrivant sur le sinus maxillaire droit on le trouve comblé par la tumeur, celui de gauche ne contient que du pus.

Au-dessous du crâne tout le cavum est occupé par une masse énorme, largement insérée sur la paroi latérale droite du pharynx où elle obstrue l'orifice tubaire correspondant. Aucune trace de généralisation thoracique ni abdominale.

Histologie pathologique. Il s'agit d'un lymposarcome né vraisemblablement dans la sous-muqueuse riche en formations lymphoïdes du rhino-pharynx. L'hypophyse était complètement envahie par la néoplasie, par contre au-dessus du toit, le tuber et l'infundibulum sont restés absolument intacts.

En résumé, cette observation est celle d'une paralysie multiple à large prédominance unilatérale des nerfs crâniens Ier IIe, IIIe, IVe, Ve, VIe, VIIe, IXe, XIIe, du côté droit sous la dépendance d'un envahissement de la base du crâne par un lymphosarcome d'origine rhino-pharyngée. Il est intéressant de noter l'importance des signes fournis par l'examen radiographique, le caractère unilatéral en large tache de bougie du prolongement néoplasique étalé en nappe à la base du crâne. A part la stase papillaire bilatérale ayant entraîné la perte de la vision, il n'existe pas de grand syndrome hypertensif. Enfin, il n'existe aucun trouble moteur du côté des membres.

OBSERVATION IV

de Lyonnet *et* Regaud (1)

H..., 37 ans, sans antécédents héréditaires (pas de syphilis). Il y a 8 mois, maux de tête limités à gauche ; pas de crises épileptiformes. Depuis deux mois, troubles de la vision, chute de la paupière supérieure et paralysie de la langue et de la face.

Au moment de l'entrée à l'hôpital : paralysie complète de la paupière supérieure et de l'orbiculaire gauches et de tous les muscles de l'œil : pupille immobile, exophtalmie ; paralysie de la moitié gauche de la face, atrophie et paralysie de la moitié gauche de la langue. Sensibilité très diminuée dans le domaine du trijumeau gauche, conjonctive insensible ; vision très diminuée. Absence de sensibilité gustative sur la moitié gauche de la langue. Rien du côté des autres organes.

Brusquement, agitation vive, T. : 40°2, vomissements, crises épileptiformes, mort.

A l'autopsie, infiltration purulente sous-dure-mérienne des régions temporales, à la base du cerveau et dans le voisinage du cervelet. Le cerveau enlevé, il reste 2 à 3 cuillerées à café d'un liquide séro-purulent étendu à la base du crâne.

Rien au rocher, mais ramollissement de la portion centrale du sphénoïde, destruction de la selle turcique et des apophyses clinoïdes postérieures. Dans l'arrière cavité de la fosse nasale gauche, petite tumeur de la grosseur d'une cerise qui a envahi le sphénoïde de bas en haut.

Rien dans les fosses nasales, rien dans les autres organes. L'examen

(1) In Sieur et Jacob. — Les fosses nasales et leurs sinus, Rueff, édit., 1901, p. 333.

histologique fait avec le plus grand soin démontre qu'il s'agit d'un carcinome dont le point de départ semble devoir être rattaché à une prolifération atypique des culs-de-sac glandulaires du pharynx.

En résumé, cette observation montre une paralysie unilatérale des IIe, IIIe, IVe, Ve, VIe, VIIe, IXe, XIIe nerfs gauches sous la dépendance d'un carcinome rhino-pharyngé ayant envahi le sphénoïde et ayant infecté secondairement la base du crâne.

OBSERVATION V

de Jumentié

(Thèse Paris 1911, page 111)

Homme de 60 ans, qui, depuis plusieurs mois souffre de maux de tête intolérables durant jours et nuits ; quelquefois ces céphalées s'accompagnent de vomissements.

Il présente une paralysie faciale gauche, intense avec bouche fortement déviée, l'occlusion de l'œil gauche est impossible. Il présente une hémianesthésie de la face du côté gauche à toutes les sensibilités et il a une kératite neuro-paralytique ; paralysie complète de la VIe paire ; troubles de la parole, de la déglutition ; au laryngoscope, on constate une paralysie complète de la moitié gauche du larynx, du pharynx et du voile.

Un peu de diminution de l'ouïe à gauche. Les troubles du vertige voltaïque montrant une atteinte des voies vestibulaires.

Pas de signes d'hypertension cranienne, pas d'œdème de la papille, pas de troubles parétiques, ni cérébelleux.

Etat cachectique, teinte néoplasique, déformation de l'os malaire et de l'os zygomatique gauche qui sont saillants. L'examen radioscopique montre une opacité plus grande dans cette région.

Au spéculum nasi, on découvre une surface bourgeonnante nettement néoplasique qui fait faire le diagnostic et montre que les nerfs Ve, VIe, VIIe, VIIIe et mixtes sont atteints ailleurs qu'à l'angle, vraisemblablement à leur sortie de la base du crâne.

OBSERVATION VI

de Samama

(Thèse Paris, 1925, page 71)

E. S..., âgée de 2 ans et demi, est conduite à la consultation du Dr Aboulker pour des phénomènes d'obstruction nasale dont le début remonte à 15 jours. Le toucher pharyngien permet de constater, adhé-

rente au toit du cavum, une tumeur du volume d'une noix lisse et de consistance dure.

En outre, on découvre une paralysie du moteur oculaire externe du côté gauche et une cécité absolue des deux yeux *sans lésion du fond d'œil.* Le diagnostic porté est celui d'une compression s'exerçant au niveau de la selle turcique sur les deux nerfs optiques et entraînant la paralysie du moteur oculaire externe gauche par un prolongement latéral.

Une radioscopie de la base du crâne ne révèle rien d'anormal au niveau de la selle turcique, par contre à hauteur de l'articulation temporo-maxillaire se profile une ombre qui traduit, sans nul doute, la tumeur perçue au toucher pharyngien.

Une biopsie montre que celle-ci est du type lymphodénome. Un traitement radiothérapique est institué sans grand succès. Un mois après apparaît un prolongement dans la fosse nasale gauche. On reprend la radiothérapie, mais bientôt apparaît une parésie du grand hypoglosse. Un curettage du cavum est rapidement suivi d'aggravation de l'état de la petite malade. La déglutition devient de plus en plus difficile, un prolongement orbitaire produit un exorbitisme notable, une paralysie faciale s'intalle à gauche. Il s'agit en somme d'un lymphadénome de la voûte basilaire ayant déterminé une compression des deux nerfs optiques avec du côté gauche une paralysie du VI, du VII et du XII.

Si dans la plupart des cas nous retrouvons une origine rhino-pharyngée à ces néoplasies sous-craniennes à développement secondaire intracranien, il existe cependant des rares exemples où la tumeur initiale semble avoir pris son point de départ dans le ganglions du cou, comme dans la très belle observation de Rigaud et Sendrail que nous résumons ci-dessous :

OBSERVATION VII

de Rigaud *et* Sendrail (1)

Observation résumée :

Marie B..., âgée de 60 ans, marchande ambulante, admise à l'Hôtel-Dieu le 16 avril 1923 n'accuse d'autre phénomène pathologique antérieur que ses habitudes éthyliques. *Il y a dix ans elle* a constaté dans

---

(1) P. Rigaud et Th. Sendrail. — *Paralysie multiple des nerfs craniens par un épithélioma basilaire, syndrome de la face endocranienne du rocher et du trou déchiré postérieur (Annales des Maladies de l'Oreille, du Larynx, du Nez, du Pharynx,* octobre 1923, page 997).

les *deux régions latéro-cervicales* l'apparition simultanée d'une *tumeur* dure multilobée et indolore dont le volume s'est depuis lors lentement accru sans ramollissement, ni fistulation et sans produire le moindre trouble fonctionnel.

Atteinte il y a deux mois d'une paralysie faciale gauche qui n'a jamais regressé, elle présente de la dysphonie, et depuis quatre jours de la gêne de la déglutition avec rejet des aliments par les fosses nasales. céphalgie tenace. A l'examen, la malade présente une tumeur bilatérale non adhérente aux téguments, de consistance dure, formée d'éléments distincts, en grappe ; chacun de ceux-ci ayant le volume d'un œuf de pigeon, conservant une certaine mobilité par rapport aux autres. La tumeur occupait de part et d'autre la région cervicale latérale. Pas d'adénopathie axillaire ou inguinale. Médiastin libre. Rate normale. Une biopsie montra qu'il s'agissait au niveau des ganglions de métastases *épithéliomateuses à type baso-cellulaire*. Le 7 mai, a malade fut envoyée à la clinique O. R. L. pour une surdité gauche et nous l'examinons avec notre maître M. Escat.

L'intégrité des paires Ire, IIe, IIIe, IVe et VIe est absolue. Pas de trouble de l'olfaction, l'acuité visuelle est normale, *pas de stase papillaire*, pas de paralysie de la musculature extrinsèque de l'œil (Prof. Frenkel). Pupilles égales et non déformées réagissant normaement.

V° paire : Abolition des sensibilités tactile, thermique et douloureuse dans un territoire, limitée en avant par la ligne médiane passant par le front, le nez et le menton, en arrière par une ligne abaissée du bregma sur le pavillon, empiétant légèrement sur la racine de l'hélix puis passant à distance du tragus pour traverser obliquement la joue et atteindre le bord inférieur du maxillaire à 3 cm. de la symphyse du menton.

Kératite neurothrophique ayant nécessité une tarsorraphie. Anesthésie de la moitié gauche de la voûte palatine, du vestibule gingivolabial et de la langue.

Anesthésie complète avec abolition de tout réflexe au niveau de la muqueuse de la fosse nasale gauche. Hypoexcitabilité faradique sans inversion de la formule au niveau des muscles temporal et masséter. Le ptérygoïdien interne, inaccessible à l'examen électrique devait être également lésé comme l'attestaient les mouvements difficiles de diduction de la mâchoire.

VII° paire. Paralysie périphérique très accentuée. Anesthésie du tympan et des parois du conduit auditif externe. Sensibilité normale de la conque et de l'anthélix qui seraient cependant comprises d'après Ramsay Hunt dans la zone sensitive du facial.

VIII° paire. Surdité gauche à type labyrinthique. Inexcitabilité du vestibule gauche aux épreuves rotatoire et calorique.

IX° paire. Paralysie du constricteur supérieur gauche du pharynx se traduisant, pendant la phonation ou une nausée, par la translation de la paroi postérieure du côté malade vers le côté sain. Abolition de

toute perception gustative mise en évidence par le badigeonnage de la langue avec une solution de quinine.

X° paire : Anesthésie absolue des muqueuses de la moitié gauche du voile du pharynx et du larynx. Pas de troubles respiratoires en dehors des quintes de toux coqueluchoïde survenues trois mois auparavant. Pouls : 70.

XI° paire : vago-spinal : Hémiplégie velopalatine gauche, dysphagie. Hémiplégie laryngée gauche classique, dysphonie marquée.

Branche externe : Parésie du trapèze, dont le faisceau claviculaire semble cependant épargné. Parésie du sterno-cleido-mastoïdien. L'excitabilité faradique de ces deux muscles était à peine diminuée.

On n'observait ni atrophie ni R. D.

XII° paire : Hémiatrophie linguale gauche, mais les muscles dépendant des filets nerveux issus de la branche descendante : muscles sous-hyoïdiens, offrent une intégrité fonctionnelle complète.

Aucune manifestation pathologique d'ordre pyramidal ou cérébelleux : réflexes tendineux et cutanés normaux. Pas de troubles de la démarche, ni tremblement, ni dysmétrie, ni asynergie.

Céphalée modérée, pas de vomissements.

Ponction lombaire : Liquide limpide, non hypertendu.

Réaction de Wassermann et du benjoin colloïdal positives.

Taux d'albumine : 0,60. Lymphocytose 25 éléments par millimètre cube.

R. W. positive dans le sang. Le malade se cachectise et meurt de broncho-pneumonie le 1er juin.

Autopsie. — En dehors des lésions pulmonaires, cause de la mort, on ne trouvait à signaler qu'une légère hypertrophie du ventricule gauche et de l'athérome aortique.

Quoique les zones suspectes des divers viscères aient toutes été l'objet d'examen microscopique, il a été impossible de découvrir le siège initial de la néoplasie.

La tumeur cervicale était composée de volumineux éléments nettement encapsulés et que l'on isolait sans difficultés. *En arrière du paquet vasculo-nerveux, l'on trouvait un prolongement qui, le long des gaînes nerveuses, pénétrait dans le crâne par le trou déchiré postérieur.* La jugulaire interne n'était pas thrombosée ; mais les nerfs IXe, X^e^ et XI étaient compris dans la néoformation au-dessous de l'orifice et à son niveau.

A l'intérieur du crâne, le prolongement néoplasique occupait la partie interne de la face postérieure du rocher, dissimulant l'entrée du conduit auditif interne. Elle émettait un prolongement qui envahissait le cavum de Meckel, en suivant le trijumeau, franchissait en ce point la tente du cervelet et parvenu à la hauteur de l'étage moyen, s'étalait largement sur la dure-mère, celle-ci restant parfaitement décollable du plan osseux sous-jacent.

Cette tumeur, qui n'avait que médiocrement proliféré en épaisseur, était, d'autre part, logée dans l'angle ponto-cérébelleux sans que le cervelet ni l'isthme parussent comprimés.

Les différents nerfs V^{e}, VIIe et VIIIe étaient englobés par elle à leur sortie des orifices duraux, mais non à leur émergence du névraxe.

Les fragments prélevés au niveau des masses cervicales ou de la tumeur endocranienne offraient partout le même aspect histologique, il s'agissait de métastases épithéliomateuses à type baso-cellulaire masquant complètement la trame ganglionnaire.

Les auteurs insistent sur la tolérance remarquable des centres nerveux vis-à-vis de la tumeur alors que très souvent, disent-ils, la présence des tumeurs basilaires même peu envahissantes est révélée par un syndrome pyramidal ou cérébelleux. *L'origine sous-cranienne du prolongement intra-cranien qui a suivi les gaines nerveuses pour pénétrer par les orifices basilaires*, est peut-être la cause vraisemblable de cette absence de compression de la masse encéphalique que l'absence d'hypertension, vient ici souligner encore. Nous verrons que ces caractères se retrouvent dans la plupart des observations du même ordre.

Soulignons l'*association albumino-cytologique* dans le liquide céphalo-rachidien très fréquente dans ces cas et qui existe aussi dans les observations 2, 10, 18, 19, 20, traduisant la méningite basilaire concomitante. Enfin, les résultats positifs de la réaction de Wassermann dans le sang comme dans les observations 11, 13 et 20.

CHAPITRE II

Les Néoplasies basilaires proprement dites à point de départ endocrânien

Nous en rapportons 10 observations, recueillies dans la littérature, utilisables par les précisions qu'elles contiennent sur la séméiologie paralytique des nerfs craniens. Les caractères de diffusion rapide des paralysies des nerfs craniens, l'absence de tout appoint sensitivo-moteur du côté des membres, l'absence presque constante des signes d'hypertension s'y trouvent consignés avec plus ou moins de netteté. Nous croyons utile de les reproduire en détail, les observations complètes sur ce sujet n'étant pas nombreuses et un travail d'ensemble n'existant pas encore, à notre connaissance, sur cette variété très spéciale de tumeurs cérébrales, dont les exemples ne sont pas rares ainsi qu'en témoigne le tableau synoptique suivant.

NEOPLASIES BASILAIRES A POINT DE DÉPART ENDO CRANIEN

	OBSERVATIONS	ORIGINE	NATURE	NERFS CRANIENS PARALYSÉS	TROUBLES MOTEURS	SIGNES D'HYPERTENSION ET STASE
VIII.	Raymond (Autopsie)	Sphénoïde.	Sarcome (?)	I, II, III, IV. V, VII, (?), IX, XII gauches	0	0
IX.	Schwabach et Bielchowsky (Autopsie)	Temporal..	Myxo-fibrome	V, VI, VII, VIII, IX. X, XI et XII gauches	0	0
X.	Guillain et Barré	Base	Sarcome (?)	III, VI, VII, VIII, IX, X, XI et XII gauches	0	0
XI.	Foix et Kindberg (Autopsie)	Angle ponto-cerebelleux	Sarcome fuso-cellulaire	VI, VII, IX, XI et XII gauches	0	0
XII.	Laruelle	Orbite	?	I, II, III, IV, V, droits	0	0
XIII.	Castéran	Sphénoïde.	?	III, IV, V, VI, droits	0	0
XIV.	Lewis (Autopsie)	Dure-mère fosse moy.	Sarcome alvéolaire	II, III, V, VI, VII, VIII, IX, droits	0	fruste Stase
XV.	Porte	Rocher	Ostéo-sarcome	VI, VII, IX, XI. XII gauches	0	0
XVI.	Wiersma (Autopsie)	Rocher	Sarcome	VI, (?), VII, VIII, IX, X, XI, XII, droits		
XVII.	Sicard et Roger (Autopsie)	Etage postérieur	Fibro-sarcome	VII, VIII, IX, X, XII	0	+

Comme on le voit, dans toutes les observations suivies d'autopsie, *l'examen histologique montre qu'il s'agit de tumeurs de la série conjonctive principalement de sarcomes* sous leurs aspects divers. Cette extension unilatérale des paralysies des nerfs craniens quel que soit le point de départ du processus, os ou dure-mère, quel que soit l'étage

primitivement atteint, appartient en propre, à notre avis, aux sarcomes de la base du crâne.

OBSERVATION VIII

de Raymond (1)

R..., 43 ans, inspecteur de la navigation, sans antécédents dignes d'être notés, à part un coryza chronique, entre à la salle Prus en 1896. Le début de sa maladie paraît remonter à l'année 1892, où il éprouva des sifflements d'oreille traités sans succès par le cathétérisme de la trompe.

Un mois et demi après apparut une névralgie rétro-auriculaire gauche qui gagna peu à peu le pourtour de l'œil. En janvier 1895, on s'aperçut d'un commencement de déviation de l'*œil gauche*. En mai 1895, la névralgie faciale était devenue intolérable, l'amblyopie de l'œil gauche avait dégénéré en une amaurose complète.

L'examen des yeux, pratiqué par Sauvineau en janvier 1896, montra un ptosis gauche, une paralysie du droit interne et du droit supérieur gauche, une paralysie complète des deux obliques gauches. La pupille gauche égale à la droite ne se contractait plus à la lumière, par contre elle réagissait à l'accommodation. La papille était atrophiée, l'*acuité visuelle normale, les gros vaisseaux présentaient un aspect normal.*

Quelques jours après, mydriase paralytique du côté gauche avec abolition du réflexe à l'accommodation. Le 29 janvier, exophtalmie prononcée de l'œil gauche. *L'œil droit est absolument normal.*

L'examen auditif pratiqué par Gellé montra une surdité gauche de type central.

L'examen des autres nerfs crâniens montra par la suite :

Que la bouche était déviée, son extrémité supérieure répondait à la commissure labiale droite, mais tous les mouvements de la face étaient normaux.

La langue au repos était déviée à droite, son antépulsion était limitée.

L'exploration de la sensibilité montrait : une anesthésie de la face, une anesthésie de toute la moitié gauche de la langue et du voile du palais avec hémianesthésie gustative, une anosmie correspondante.

Devant ces signes : névralgie faciale avec hémianesthésie dans la zône du trijumeau, hémianesthésie faciale, hémianesthésie gustative, trismus, sialorrhée, ophtalmoplégie intéressant le IIIe et le IVe nerf, cécité avec exophtalmie, surdité, siégeant uniquement du côté gauche, Raymond fit le diagnostic d'une lésion en foyer ayant sa masse principale près de l'émergence des racines du trijumeau gauche, pous-

(1) F. Raymond. — *Leçons sur les maladies du Système nerveux*, Doin, éditeur, 1898, 3e série, pages 44 à 60.

sant un prolongement à travers la fente sphénoïdale, jusque dans la cavité orbitaire.

Et Raymond notait : « *J'ajoute que l'absence de céphalée, de vomissements, de convulsions, d'hébétude, c'est-à-dire l'absence de phénomènes morbides en rapport avec une augmentation de la pression intracrânienne,* et avec une irritation directe ou indirecte des centres moteurs était de nature à suggérer une double hypothèse : la tumeur présumée devait être située en dehors de la dure-mère ; ou alors, elle s'était développée en largeur, en nappe, de façon à ne réduire que dans des proportions négligeables l'espace assigné à la masse encéphalique ».

Raymond fit faire, par Poirier, une trépanation qui montra que le fond de la fosse ptérygo-maxillaire était comblé par des bourgeons qui avaient *un aspect sarcomateux*. Le malade mourut 48 heures après et l'autopsie montra une tumeur de la base du crâne, lobulée de consistance assez ferme qui occupait toute l'étendue de la selle turcique dont elle envahissait les parois. Le sinus caverneux était envahi par la néoplasie. De là, le néoplasme, irrégulièrement bosselé s'étendait en soulevant la dure-mère jusqu'au plancher de l'étage moyen. Il occupait tout l'espace compris entre la fente sphénoïdale en avant, le rocher en arrière, en recouvrant la région des trous grand rond, ovale et petit rond. En dehors il ne dépassait guère un plan sagittal, allant de la partie moyenne de la fente sphénoïdale à la partie moyenne du rocher. En avant elle poussait un prolongement intra-orbitaire. En arrière, elle se prolongeait sur la face antéro-externe du rocher et débordait sur la face endocranienne de l'apophyse basilaire. A droite, elle dépassait la paroi latérale de la selle turcique et commençait à envahir le cavum de Meckel et le trijumeau du même côté.

Le sinus maxillaire gauche et la fosse nasale gauche étaient remplis d'une matière jaunâtre grumeleuse.

L'observation ne fait pas mention de la nature histologique de la tumeur en cause.

Bien qu'incomplète dans la séméiologie de certains nerfs craniens il semble, cependant, qu'on puisse de la leçon de Raymond, conclure que ce malade présentait une attteinte

paralytique unilatérale des Ier, IIe, IIIe, IVe, Ve, VIIe, (?) VIIIe, IXe, XIIe nerfs du côté gauche. L'absence de signes d'hypertension est ici nettement donnée comme élément de diagnostic différentiel, mais nous ne pouvons souscrire à l'opinion de Raymond qui voit dans le siège extra-dure-mérien de la tumeur, la raison de l'absence de signes cliniques d'hypertension. Le rôle de la dure-mère bridant le néoplasme et protégeant le cerveau nous paraît être de second ordre. Il suffit de lire nos observations 18 et 19 pour se rendre compte que là n'est pas la raison vraisemblable de l'absence d'hypertension.

Nous croyons, pour notre part, que l'usure précoce de l'os, réalisant même parfois une trépanation spontanée, est l'une des raisons principales de l'absence des signes de compression et d'ailleurs, ici, l'observation de Raymond semble le confirmer puisqu'il est nettement précisé que le sinus maxillaire gauche et la fosse nasale gauche, comme le sinus sphénoïdal d'où est partie la tumeur, étaient remplis par une matière jaunâtre et grumeleuse.

OBSERVATION IX

de Schwabach *et* Bielschowsky (1)

Une femme de cinquante ans avait été prise, quatre semaines avant son admission à l'hôpital, de violentes douleurs lancinantes dans le côté gauche de la tête et en particulier dans l'oreille gauche. Quelques jours après survenait une paralysie faciale gauche en même temps que des accès vertigineux et des vomissements. A son entrée, elle présentait des douleurs névralgiques dans la face du côté gauche, une paralysie du moteur oculaire externe gauche, du facial gauche, une surdité totale du même côté avec intégrité de l'oreille moyenne.

Dans le cours de l'évolution, il survint, en outre, une paralysie des dixième, onzième et, tout à la fin, douzième paires craniennes du côté gauche.

(1) M. Schwabach et D. Bielschowski. — Ein Fall von Myxo-Fibrom des Felseubeius mit multipler Hirnnervenlähmung (*Deutsche Medizinische Wochenschrift*).

Au lieu de la tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, qu'ils avaient diagnostiqué, les auteurs trouvèrent à l'autopsie, faite un an après le début des accidents, une tumeur de la portion pétreuse du temporal qui semblait agrandie dans son ensemble et offrait plusieurs saillies néoplasiques : deux à la face antérieure, une sur l'arête près de la pointe, une dernière à la face postérieure et envahissant le méat auditif interne. A ces tumeurs correspondaient des excavations dans le lobe temporal et à la face antérieure de la protubérance contre laquelle les V[e] et VI[e] paires étaient comprimées. La paralysie du glosso-pharyngien et du vago-spinal s'expliquait par un rétrécissement de la fente jugulaire ; quant à celle de l'hypoglosse, elle paraît assez difficile à expliquer. Peut-être le 12[e] nerf a-t-il été lésé dans l'espace sous-parotidien postérieur ? Les autres nerfs ont été manifestement atteints dans les défilés osseux de la base.

Au point de vue microscopique, il s'agissait d'un myxo-fibrome formé d'un réseau à larges mailles, fournies par le prolongement de cellules étoilées et fusiformes ou encore, par endroits, par des fibrilles conjonctives et contenant des polynucléaires et de nombreux myélocytes. L'importance de ces dernières cellules fait supposer aux auteurs que le myxome ne provenait pas du tissu muqueux fœtal de la caisse du tympan, mais de la moelle osseuse de la pyramide pétreuse.

Les auteurs se demandent quels sont les éléments de diagnostic différentiel entre ces tumeurs et les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

Pour eux, *le grand nombre de nerfs craniens envahis, n'appartient qu'aux tumeurs osseuses*. Celles-ci enserrent les nerfs dans les défilés osseux de la base alors qu'ils fuient d'habitude devant les tumeurs de l'angle. C'est d'ailleurs l'opinion de Bruns et, à côté de leur cas, *où les 8 derniers nerfs* sont pris d'un seul côté, les auteurs citent l'*observation de Seiffer et Koch* où les *5 dernières paires étaient lésées d'un seul côté par un sarcome myélogène du temporal droit*.

Ici encore les auteurs insistent sur *l'absence de stase papillaire* due, pour eux, au développement progressif et lent de la néoplasie osseuse qui contraste avec l'extension rapide des autres tumeurs basilaires. L'évolution dans leur cas, avait couru sur un an.

OBSERVATION X

de Guillain *et* Barré (1)

Ce malade a été présenté à Compiègne à la Réunion Médicale de la VI[e] Armée et l'analyse de la communication se trouve dans la *Revue Neurologique*, 1916, tome II, page 367 et dans la *Presse Médicale*, 1916, p. 197. Notre Maître, le Professeur Guillain, a bien voulu nous confier les notes cliniques prises sur ce malade et les photographies faites alors. Nous tenons à remercier aussi M. le Professeur Barré de nous avoir très aimablement permis de les utiliser dans ce travail.

Forech... Jean, 32 ans, soldat, entre à l'hôpital de Royallieu, à Compiègne, en février 1916, pour des paralysies des nerfs craniens qui se sont développées successivement depuis 10 mois.

En avril 1918, apparut une surdité de l'oreille *gauche* qui devint complète en quinze jours.

En novembre 1915, apparurent les paralysies des muscles de l'œil gauche.

Examen du malade. — Nerfs craniens.

Œil gauche. — Ptosis. Lorsqu'on relève la paupière on constate une ophtalmoplégie externe totale. Cependant, la 3[e] paire n'est pas complètement paralysée car le releveur et le droit interne assurent particllement leurs fonctions. Le droit interne n'agit que dans les mouvements conjugués des yeux. La pupille présente une très faible réaction à la lumière. Le réflexe consensuel normal par l'éclairage de l'œil gauche est très faible par l'éclairage de l'œil droit.

Il existe une diplopie dans tous les sens. *La papille est normale* (Landolt).

Face. — Il existe une légère paralysie faciale gauche.

Oreille gauche. — Surdité complète. Pas de bourdonnements, pas de vertiges.

Les transmissions aériennes et osseuses sont abolies. Les réactions vestibulaires sont normales (Baldenweck).

(1) Georges Guillain et J. A. Barré. — *Paralysies multiples des nerfs craniens. Sarcome basilaire probable* (*Réunion Médicale de la VI[e] armée*, 8 mars 1916).

IX. — Troubles du goût dans la moitié gauche de la langue.

X-XI gauches. — Paralysie de l'hémi-voile du palais gauche. La déviation vers la droite est considérable et s'accentue nettement dans l'émission de la lettre A. La sensibilité de la moitié gauche du voile est diminuée. La corde vocale gauche est fixée en position médiane. La voix est sourde et indistincte.

Paralysie très nette du sternomastoïdien et du trapèze gauches. La chute du moignon de l'épaule est particulière ment accentuée.

XII. — Parésie et atrophie de la moitié gauche de la langue. Hors de la bouche, la langue est déviée du côté gauche. Dans la bouche, la déviation se fait nettement vers la droite (1). (Voir figures 5 et 6).

L'examen du malade ne montre *aucun signe moteur ni sensitif du côté des membres. Il n'existe aucun signe clinique d'hypertension intra-cranienne. La ponction lombaire* donne les résultats suivants : Albumine, 0 gr. 75 ; chlorures, 7 gr. 15 ; glycose : normale ; réaction lymphocytaire légère.

L'examen somatique du sujet montre au niveau du cou, derrière le sterno mastoïdien gauche, une *tumeur* dure, allongée dans le sens vertical.

Les auteurs pensent qu'il s'agit vraisemblablement d'un sarcome développé aux dépens des ganglions de la région ou des os de la région basilaire du crâne. Il est vraisemblable que la tumeur qu'on peut suivre jusqu'au niveau de la base du crâne y a poussé un prolongement, à travers l'un des trous déchirés, et que cette expansion, ou la méningite sarcomateuse qui l'entoure, est responsable des différentes paralysies mentionnées.

---

(1) Ainsi que Babinski y a insisté, la déviation de la langue, dans les paralysies unilatérales du XIIe, se fait du côté paralysé lorsque la langue est hors de la bouche, du côté sain lorsqu'elle repose dans la bouche.



FIG. 5



FIG. 6

Cas Forech... — Observation Guillain et Barré

Paralysie de l'hypoglosse du côté gauche. — Noter que la déviation se fait du côté paralysé, lorsque la langue est hors de la bouche, et du côté sain, lorsqu'elle est rentrée dans la cavité buccale.

En résumé, chez un sujet de 32 ans, est apparue en l'espace de 10 mois une paralysie unilatérale gauche des IIIe, VIe, VIIe, VIIIe, IXe, Xe, XIe, XIIe paires. L'absence de tout phénomène moteur et sensitif du côté des membres est un caractère négatif de premier ordre, permettant de rapporter à la base du crâne le processus pathologique.

Notons également l'absence de signes d'hypertension intra-cranienne. Enfin, les ganglions cervicaux hypertrophiés, dans ce cas, sont à rapprocher de la métastase juxtavertébrale de notre observation n° 19 (cas H...). Ces métastases seraient particulièrement fréquentes pour Royce (dont nous avons déjà cité le travail sur les sarcomes de la base) et affecteraient une certaine prédilection pour les glandes lymphatiques du cou.

OBSERVATION XI

de Foix *et* Kindberg (1)

La malade présentait une série de troubles paralytiques strictement unilatéraux dans le domaine des nerfs bulbaires portant sur les *VIe, VIIe, IXe, XI et XIIe* paires gauches, dont le début remontait à 2 ans. Il n'existait chez cette malade aucun signe moteur ni sensitif des membres. Il n'y avait aucun signe pyramidal, aucun signe cérébelleux. La ponction lombaire avait donné issue à un *liquide céphalo-rachidien absolument normal*, pas de lymphocytes, l'albumine y était absolument normale. *L'absence de stase papillaire avait été particulièrement notée.* Enfin, au point de vue sérologique, la réaction de Wassermann positive dans le sérum sanguin était négative dans le liquide céphalo-rachidien.

En présence de ce syndrome qui réunissait à la fois les syndromes d'Avellis, de Schmidt et de Jackson, associés à une paralysie des VIe et VIIe paires du même côté, les auteurs discutaient tout d'abord la syringomyélie et le tabès.

Il est cependant rare, notaient-ils, qu'une paralysie tabétique atteigne un aussi grand nombre de nerfs crâniens et en pareil cas la lésion est d'ordinaire bilatérale.

Les syndromes strictement unilatéraux sont plus fréquents dans les formes bulbaires de la syringomyélie, mais s'accompagnent alors d'un

(1) Ch. Foix et Léon Kindberg. — *Hémi-syndrome bulbaire par lésion périphérique intracranienne des nerfs bulbaires* (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, juillet, août 1911 et *Revue Neurologique*, 1911, t. II, page 639).

appoint sensitivo-moteur des membres qui manquait dans le cas observé.

Rejetant l'hypothèse d'une polio-encéphalite inférieure, où l'atteinte des noyaux est progressive et presque toujours bilatérale, les auteurs ajoutaient :

« En définitive, c'est donc à une lésion des nerfs craniens, située entre leur émergence et la base du crâne, qu'il paraît nécessaire de rattacher les phénomènes ». Trois diagnostics restaient donc vraisemblables : une polynévrite des nerfs craniens, une lésion des nerfs par un processus méningé (tuberculeux ou syphilitiques) ou une tumeur de la base.

Or, la polynévrite des nerfs craniens décrite par Minor de Moscou est une affection discutable. Sous ce nom, le neurologiste russe « a décrit une affection caractérisée par la lenteur de son évolution et sa localisation à une seule moitié de la tête. Cette affection comporte trois signes : l'hémiatrophie de la langue, le syndrome d'Avellis et la paralysie de l'abducens. A l'appui de cette description, Minor apporte 3 observations comportant toutes les paralysies des VI[e], XI[e] et XII[e] paires. Dans les trois cas, le nerf facial et l'auditif restent indemnes. En réalité, et d'ailleurs Minor le reconnaît, de tels syndromes sont avant tout des symptômes de compression intra-cranienne.

Des 3 cas qu'il apporte, 2 s'accompagnent de stase papillaire, le 3[e] est survenu chez un jeune homme tuberculeux. Dans l'un des cas avec stase, la lésion paraît vraisemblablement de nature tuberculeuse ».

Rejetant donc l'individualité et la réalité même de ces polynévrites craniennes, les auteurs discutaient les tumeurs, la syphilis et la tuberculose.

Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux sont plus antérieures et évoluent vers la V[e] paire plutôt que vers la XI[e] et la XII[e] paire, et, presque toujours, elles s'accompagnent de phénomènes cérébelleux par compression qu'il est d'autant plus bizarre de voir manquer que la tumeur supposée devrait avoir un volume considérable pour léser à la fois

les VIe, VIIe, IXe, XIe et XIIe paires. D'ailleurs, quand plusieurs nerfs sont touchés, ajoutaient-ils, l'acoustique est le premier atteint ; or, ici, il est épargné. Enfin, il n'y avait pas de stase chez leur malade. « La stase est un signe inconstant de tumeur, mais son absence dans un cas comportant l'atteinte d'un aussi grand nombre de nerfs nous paraît significative ». Pour ces raisons, les auteurs éliminaient le diagnostic de tumeur cérébrale, « de façon absolue pour ce qui est des tumeurs dites du nerf acoustique, avec réserve pour certains endothéliomes en surface de l'étage postérieur du crâne ». Nous verrons, à la lecture des différentes observations que nous avons rassemblées, que ce caractère négatif, l'absence de signes d'hypertension intra-cranienne se retrouve avec une très grande fréquence dans les néoplasies basilaires diffuses. Il importe de bien le connaître pour ne pas rejeter d'emblée le diagnostic de ces tumeurs. C'est surtout vers un processus méningé basilaire que le diagnostic étiologique s'oriente et c'est la syphilis sous ses diverses formes (gomme, méningite basilaire, pachyméningite), qui paraissait aux auteurs l'hypothèse la plus vraisemblable, d'autant plus que dans leur cas la réaction de Wassermann était positive dans le sang.

Or à l'autopsie, les auteurs trouvèrent une tumeur volumineuse qui mesure 5 cm. sur 4, logée dans l'angle ponto-cérébelleux gauche et qui s'était développée à la fois vers le rocher et vers l'intérieur du crâne. « La tumeur a rongé toute la partie interne du rocher et atteint presque l'espace sous-parotidien, laissant indemne la partie externe de l'os. Dans le crâne, elle creuse une fossette profonde à la face antérieure de l'hémi-cervelet gauche et elle marque son empreinte sur le pédoncule cérébelleux moyen du même côté, à l'union de son tiers externe et de ses deux tiers internes. Il y a surtout refoulement de la substance nerveuse. La partie antérieure de l'occipital est détruite, l'orifice interne du conduit auditif interne est profondément infiltrée, l'atlas lui-même est atteint. A la face supérieure de la tumeur, on aperçoit, refoulés en haut, le Ve, le VIe, le VIIe et le VIIIe nerf. A l'examen histologique, il ne s'agit pas de gliome, mais d'un *sarcome fuso-cellulaire* assez peu vasculaire, malgré l'aspect spongieux de la tumeur et où le tissu fibreux est assez abondant.

« En somme, malgré l'absence de stase, malgré l'absence de symp-

tômes cérébelleux, il s'agissait d'une tumeur très volumineuse de l'angle ponto-cérébelleux. Mais au lieu de se développer uniquement du côté des centres nerveux, le néoplasme avait respectivement respecté la dure-mère, dont la face interne ne présente que deux bourgeons volumineux et s'était surtout développée du côté de l'os. Peut-être l'ulcération de l'os par la tumeur avait-elle fait obstacle à l'hypertension intra-cranienne ».

Nous trouvons dans cette observation nettement soulignés les trois caractères essentiels des sarcome basilaires : l'absence de stase, l'absence de troubles pyramidaux et sensitifs, les altérations de la boîte cranienne.

Les radiographies que nous avons pu faire pratiquer dans nos cas personnels au Laboratoire de Radiologie de la Salpêtrière, grâce à l'amabilité et au talent de MM. Puthomme et Vaillant, nous avons plaisir à les en remercier ici, montrent à l'évidence les altérations précoces des os du crâne dans ces néoplasies basilaires, comme dans les observations 1, 18 et 20.

OBSERVATION XII

de Laruelle (1)

Malade présentant une exophtalmie progressive non pulsatile, irréductible de l'œil droit, dont le début remonte à vingt ans environ. La vision est complètement perdue, le globe oculaire inerte et insensible, le nerf optique atrophié depuis longtemps. La radiographie stéréoscopique montre actuellement une curieuse image qui présente, en position latérale, une néoformation ramifiée avec dépôt calcaire située au niveau de la selle turcique et plus particulièrement à sa partie postérieure qu'elle déborde en arrière et en haut. Le trusquin de la selle et les apophyses clinoïdes postérieures sont entièrement masqués par les calcifications. Sur la foi de cette image le premier diagnostic fut kyste calcifié de la poche de Rathke. L'enquête neurologique poussée plus loin mit en évidence les symptômes suivants :

1°) Existence antérieure de troubles de la sensibilité plus ou moins douloureux dans le domaine du trijumeau droit et en particulier de la branche ophtalmique.

2°) Anesthésie du Ve d'origine décroissante de la première à la troisième branche, cette dernière étant à peine touchée.

(1) Léon Laruelle (de Bruxelles). — *Tumeur calcifiée du carrefour orbito-sphénoïdal* (*Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, décembre 1925, page 798).

3°) Anosmie unilatérale droite.

4°) Crises sous la forme de simples faiblesses avec chute d'abord s'accompagnant plus tard de perte de connaissance, de mouvements stéréotypés et d'un léger trouble de la parole consécutif.

Aucune ébauche de syndrome d'hypertension ni de syndrome hypophysaire. Examens humoraux : négatifs.

Dans ces conditions une nouvelle étude radiographique est demandée et l'examen du crâne est fait, en outre, en position antéro-postérieure et en position menton-vertex. Les nouveaux clichés démontrent une opacité au niveau de la partie postérieure de l'orbite dont la configuration osseuse a complètement disparu. Ils infirment la localisation de la tumeur faite antérieurement d'après l'examen stéréoscopique. Le radiographe (Dr Paquet) conclut : La tumeur se trouve nettement à droite de la selle turcique, dans le même plan frontal que celle-ci en arrière de la fente sphénoïdale. L'ensemble des constatations neurologiques et radiographiques a permis alors une localisation plus exacte et je pense qu'il s'agit d'une *tumeur de l'angle antéro-interne de la fosse cérébrale moyenne.*

MM. Barré et Stœber ont rapporté le cas d'une tumeur de l'angle postero-interne de la fosse cérébrale moyenne qu'il est intéressant de rapprocher de celui-ci. Dans les 2 cas il existait une exophtalmie avec troubles de la vision, paralysie du globe oculaire et troubles d'irritation et de déficit dans le domaine du trijumeau.

Dans les 2 cas on a pensé d'abord à une tumeur de la selle turcique, mais les 2 observations diffèrent, d'abord par l'examen radiographique, négatif dans le cas de Barré, positif dans le cas actuel. Elles diffèrent en ce que les symptômes du trijumeau sont prévalents sur la branche ophtalmique dans ce cas, sur la branche maxillaire inférieure dans le cas Barré. On peut dire que la seconde branche du trijumeau forme, au point de vue des nerfs crâniens, la limite des deux syndrômes.

Les nerfs crâniens situés en avant Ier, IIe, IIIe, IVe Ve, (branche ophtalmique) sont atteints chez notre malade et constituent un syndrome des six premiers nerfs craniens. Les nerfs VIIe, VIIIe, IXe et XIIe, situés plus en arrière, étaient lésés et constituaient un syndrôme postérieur dans le cas de Barré. Mis bout-à-bout ces deux syndrômes réalisent toute la symptomatologie du plancher de la fosse cérébrale moyenne et de ses versants antérieurs et postérieurs.

Barré ayant proposé la dénomination de tumeur du carrefour pétrosphénoïdal, chez son malade on pourrait dire qu'il s'agit chez la patiente que je vous présente, d'une tumeur du carrefour orbito-sphénoïdal.

En résumé, il semble bien qu'il s'agisse d'une atteinte globale des Ier, IIe, IIIe, IVe, Ve, VIe nerfs craniens d'un côté réalisant un syndrome de la fente sphénoïdale absolument typique, associée à une anosmie unilatérale. On voit

ici l'inconvénient d'appellations nouvelles. Par exception, il semble que la calcification de la tumeur en ait empêché l'évolution progressive. Mais retenons de cette observation : 1°) le caractère unilatéral des paralysies multiples ; 2°) l'absence de signes pathologiques de la grande voie sensitivo-motrice ; 3°) l'absence de tout syndrome d'hypertension, nettement spécifiée ; 4°) les résultats éloquents de la radiographie qui a permis de localiser la lésion dans la fosse cérébrale moyenne, en arrière de la fente sphénoïdale où l'atteinte clinique pouvait la laisser supposer, enfin qui a permis par la valeur calcique de l'ombre radiographique de soupçonner la nature exacte de cette néoformation étrangement stationnaire.

OBSERVATION XIII

de Castéran (1)

Tr... 53 ans, se présente à l'hôpital Laennec le 26 février se plaignant d'une cécité de l'œil droit apparue en 3 jours. Cet œil n'a plus en effet que la perception lumineuse avec abolition du réflexe pupillaire à la lumière et intégrité du fond de l'œil.

L'œil gauche est normal et a un champ visuel normal. Le malade est hospitalisé à Laënnec.

Premier examen ophtalmologique.

27-11-24. O. D. cécité absolue de l'œil droit. Aucun reflexe pupillaire. *Fond d'œil normal.* Mouvements sensiblement normaux. Très légère exophtalmie. Aucune douleur spontanée. Pas de troubles de la sensibilité dans le domaine du trijumeau.

O. G. Réflexes normaux. Champ visuel normal.

V. O. G. 9/10 avec 1.75.

L'examen radiographique de la cavité crânienne et des orbites ne révèle rien d'anormal. On pense à une névrite rétrobulbaire, mais les examens rhinologiques sont négatifs.

Le 1er mars, on note : Exophtalmie plus marquée de l'œil droit, léger ptosis. Limitation des mouvements du globe sauf dans le regard en dehors.

La trépanation du sinus frontal, pratiquée le 29 mars, ne révèle rien d'anormal. Les phénomènes orbitaires ne sont influencés en rien.

---

(1) M. Casteran. — Le syndrome de la fente sphénoïdale. Thèse Paris, 1926, p. 79.

La ponction lombaire donne un liquide absolument normal, mais la réaction de *Wassermann* et de Hecht sont *franchement positives*.

Le 8 mars l'ophtalmoplégie est devenue totale. L'œil ne bouge plus ; il n'existe aucun trouble sensitif subjectif. Troubles sensitifs objectifs : Diminution de la sensibilité dans le territoire sus-orbitaire et nasal externe droit. Dysesthésie de l'hémicrane droit. Conservation de la sensibilité dans le territoire sous-orbitaire.

Le traitement spécifique institué avec prudence, par injections de Cy de Hg dès le 10 mars, doit être interrompu à deux reprises, le malade accusant après chaque injection des malaises et de fortes douleurs lombaires.

On commence le novarsénobenzol le 29 mars. Mais devant l'intolérance pour le traitement spécifique, le mauvais état général, l'amaigrissement progressif, l'asthénie et l'insomnie, le malade est passé dans le service de M. Grenet.

Le 4 avril on tente la reprise du traitement avec la base de 0,15 de novarsénobenzol.

Le 6 avril, au matin, on trouve le malade atteint d'une paraplégie totale avec troubles urinaires (dans la journée du 5 il avait déclaré sentir ses jambes s'engourdir progressivement).

Le malade meurt de sa paraplégie liée à une métastase vertébrale.

A l'autopsie (24 avril) :

Ouverture de la boite cranienne. Liquide céphalo-rachidien sans caractère particulier. Pas d'adhérence de la dure-mère à la calotte cranienne. Aspect légèrement laiteux de la pie-mère. Quelques granulations périvasculaires disséminées sur les lobes pariétaux jusqu'à une assez grande distance de la ligne médiane et loin du siège habituel des granulations de Paccioni.

En soulevant l'encéphale, on découvre à la jonction de l'étage antérieur et de l'étage moyen de la base du crâne du côté droit, s'étendant tout le long de la grande aile du sphénoïde qu'elle suit, une masse sous-durale faisant corps avec l'os et aussi dure que lui. Elle s'étend, en dedans, sur la partie postérieure de la lame criblée de l'ethmoïde occupant environ son 1/3 postérieur, et dépasse la ligne médiane pour venir affleurer à gauche au voisinage de l'entrée du nerf optique dans le canal optique sans cependant arriver au contact. La limite de la tumeur se dirige alors, oblique en arrière et en dedans, à peu près parallèle au nerf optique gauche et vient croiser le nerf optique droit à sa naissance du chiasma. La masse descend dans l'étage moyen, s'étend en dehors, derrière la fente sphénoïdale ; envahit en dedans la selle turcique et enclave l'hypophyse. Elle vient en arrière et en dehors jusqu'à la pointe du rocher qui est envahie. La consistance reste partout rénitente, presque d'une dureté osseuse ; sa surface est irrégulière, mamelonnée.

Le nerf optique du côté droit, un millimètre environ en avant du chiasma, vient s'enfoncer dans le tissu néoplasique pour rejoindre le

canal optique. On effondre le plafond de l'orbite au burin. Cette paroi osseuse a conservé toute sa résistance. Rien dans l'orbite.

On effondre les sinus ethmoïdaux qui sont remplis d'un liquide purulent assez abondant, et d'une masse néoplasique (moins dure que le reste de la tumeur) qui en occupe la plus grande partie.

OBSERVATION XIV

de Lewis (1)

Jeune fille de 11 ans, amenée à l'hôpital, par sa mère, pour une paralysie faciale droite le 11 janvier 1899, et dont l'histoire était la suivante. A la fin d'août 1898, la malade après l'extraction d'une molaire inférieure droite eut de violentes douleurs et, très peu après, commença à souffrir de l'oreille droite. Il n'y eut à aucun moment d'écoulement d'oreille, mais trois semaines après l'extraction de la dent, apparût progressivement la paralysie faciale droite qui augmenta constamment jusqu'à devenir totale. Vers le 4 décembre 1898, des symptômes d'irritation de l'œil droit apparurent et une petite ulcération se développa sur la cornée.

Quand l'enfant vint consulter, la face était complètement paralysée du côté droit et fortement tirée vers la gauche, l'enfant ne pouvait plus fermer l'œil droit qui était injecté et proéminent, probablement par relâchement des muscles oculaires. La cornée était le siège d'une petite ulcération. La langue était déviée vers la gauche, le globe oculaire dévié vers la droite et l'enfant était incapable de mastiquer du côté droit. Le goût était diminué du côté droit de la langue, particulièrement dans le tiers antérieur et le tiers moyen. L'amygdale gauche était considérablement augmentée. Il y avait eu et il y avait encore des douleurs de la mastoïde droite et de la région temporo-pariétale particulièrement la nuit.

L'enfant était parfaitement bien portante et répondait intelligemment à toutes les questions. Il n'y avait aucun autre signe de paralysie que ceux qui viennent d'être mentionnés. L'examen électrique fait à ce moment par le Dr Rhein, montrait comme suit :

Côté droit de la face, 6 ma A C C > C C C
Côté gauche de la face, 2 ma C C C > A C C

Pas de transmission sur le nerf au galvanique et faradique et pas de réponse du côté droit de la face au faradique. L'examen des oreilles par le Dr Randall montra des signes de suppuration ancienne, une cicatrice légèrement exagérée, pas de signes de carie ancienne ou actuelle.

---

(1) Morris J. Lewis. *Alveolar sarcoma of the right middle fossa of the skull.* (*The Journal of Nervous and Mental Disease*), november 1899, n° 11, p. 670.

L'enfant fut traitée par de l'iodure et du bichlorure de mercure avec du bromure de sodium la nuit à cause de l'insomnie.

27 janvier 1899. Le Dr A. Thomson rapportait comme suit l'état des yeux. « L'œil droit un peu mieux qu'il n'a été. La cornée est cependant complètement vascularisée avec une large et profonde ulcération avec infiltration des couches profondes. Complète anesthésie de la cornée et du territoire du Ve nerf. Il y a une atteinte marquée, mais non complète des muscles innervés par le IIIe nerf, le droit interne étant le plus touché. O. gauche. Les réflexes pupillaires réagissent normalement. *Stase* papillaire d'une dioptrie environ avec veines tortueuses, signes évidents de névrite optique au début. Pas d'hémorragies. Pas d'hémianopsie. Tous les muscles sont normaux de ce côté. Admise à l'hôpital le 27 janvier 1899, l'observation suivante fut rédigée à ce moment : Il n'y a absolument *aucun signe de paralysie motrice ou sensitive des extrémités ni du tronc.* Réflexes rotuliens et olécraniens normaux. Sensibilité altérée dans tout le côté droit de la face et sur le cuir chevelu jusqu'au vertex avec anesthésie complète au-dessus et au-dessous de l'œil, anesthésie du globe oculaire. Les dents des mâchoires supérieures et inférieures ne se rejoignent pas sur la ligne médiane, la mâchoire inférieure étant projetée d'un côté. La langue est entièrement déjetée du côté paralysé. Il existe un léger œdème du cuir chevelu et du front. L'œil droit est beaucoup plus touché, le droit interne particulièrement faible.

28 janvier 1899. L'examen de la langue montre une anesthésie complète du côté droit, excepté à la pointe et sur une petite surface près de la base où la sensibilité est diminuée, tandis que pour le goût il y a une absence complète de perception du côté droit, sauf à la pointe où elle est diminuée. Sensibilité douloureuse de toute la région mastoïdienne.

1er février 1899 : La malade est beaucoup mieux. Un second examen oculaire montre une amélioration de l'œil droit. La cornée est très vascularisée, mais la suppuration a diminué. O. G. réflexes normaux (pas de réaction de Wernicke). La papille semble un peu plus œdémateuse, environ 3 dioptries. La malade a eu quelques sensations subjectives du côté droit de la face.

2 février 1899. Crises douloureuses très violentes, arrachant des cris avec rétraction de la tête, la malade parle de façon déraisonnable. Pas de convulsions. Ces crises se répètent, la vision diminue et la malade a de la peine à distinguer les objets. La parole devient traînante. Le 17, douleur cuisante du côté droit de la face. La paralysie, cependant, paraît moins marquée qu'auparavant et le frère lui-même remarque cette particularité. Le 20, l'ouïe devient plus mauvaise et on note une paralysie marquée du droit externe droit et pour la première fois un léger nystagmus. La percussion de la région temporale, bien que non douloureuse par elle-même, réveille peu de temps après les douleurs Le 24, le Dr Thomson note : l'œdème de la papille a beaucoup augmenté et la pupille est très contractée. L'enfant meurt dans la soirée.

« Ce cas est particulièrement intéressant, écrit l'auteur, du fait du groupement si spécial des symptômes. On voit, en étudiant l'observation de cas que le *second, troisième, cinquième, sixième, septième, huitième et neuvième nerfs* étaient plus ou moins atteints du côté droit, alors qu'il n'y avait absolument aucune autre atteinte du système nerveux. Le diagnostic probable de tumeur de la fosse cérébrale moyenne du crâne fut faite et l'autopsie en montra l'exactitude. Mon collègue qui fit l'autopsie nota ce qui suit : L'autopsie fut faite quelques heures après la mort. Le cerveau seulement fut examiné. La fosse cérébrale moyenne était remplie par une masse globuleuse irrégulière ou plutôt par deux masses fusionnées en une seule, la plus grande étant située au-dessous du plan de la dure-mère, la plus petite au-dessus. La partie supérieure de la masse avait produit une dépression de la surface basale du lobe temporo-sphénoïdal droit d'environ un pouce de profondeur et d'un pouce et demi de largeur. Cette surface était lisse et couverte par la pie-mère qui avait repoussé la substance cérébrale devant elle. La tumeur fut énucléée facilement du cerveau. *La partie inférieure, plus large, de la tumeur, avait érodé et vraiment envahi le plancher de la fosse moyenne à laquelle elle était fermement attachée. Elle apparaissait dans le toit du pharynx du côté droit.* La dure-mère entourait la circonférence de la tumeur entre la partie inférieure plus large et la partie supérieure. A la coupe, la tumeur était dure, ferme et lisse. Il y avait deux zones d'une surface d'un pouce et demi, qui étaient translucides et d'apparence vitreuse. L'examen microscopique montra qu'il s'agissait d'un *sarcome alvéolaire* probablement né de la dure-mère. Il y avait, mais très peu d'hydropisie des ventricules.

En résumé, cette observation est celle d'une paralysie multiple unilatérale des IIe, IIIe, V^e^, VIe, VIIe, VIIIe, IXe paires droites sous la dépendance d'un sarcome de la base du crâne probablement d'origine méningée.

Remarquons l'absence de tout signe sensitivo-moteur malgré l'étendue de la néoplasie qui avait pourtant déprimé fortement le cerveau. Le *syndrome d'hypertension intra-cranienne est cliniquement assez fruste* malgré l'existence d'une stase papillaire. Notons l'*envahissement du pharynx par la tumeur qui vient y déboucher*. Ces faits ne sont pas exceptionnels et traduisent une tendance vers la décompression spontanée.

OBSERVATION XV

de Porte *et* de la Torre (1)

Au nom de notre maître, M. Lannois, nous avons l'honneur de vous présenter une jeune enfant de 10 ans atteinte de sarcome de la mastoïde.

Le début de l'affection remonte aux premiers jours de janvier 1920 : brusquement pendant un accès de rire, se produisit une paralysie faciale gauche. Depuis quelques jours elle avait eu des vomissements spontanés et sans effort.

L'histoire ultérieure de la maladie est difficile à préciser, les parents de l'enfant s'occupant assez peu d'elle, il se produisit peu à peu une tuméfaction rétro-auriculaire et, le 5 mai 1920, l'enfant entrait dans le service avec le diagnostic de mastoïdite : écoulement purulent de l'oreille gauche, gros gonflement mastoïdien avec légère rougeur, décollement du maxillaire ; deux volumineux ganglions de la région mastoïdienne et un rétro-maxillaire. Point fluctuant sur le bord antérieur de la mastoïde.

L'examen permet de constater en outre :

Paralysie faciale complète très marquée.

Paralysie du grand hypoglosse : la langue fortement tirée vers la gauche présente une atrophie très marquée de ce côté.

Paralysie de toute la moitié gauche du voile du palais.

Paralysie de la corde vocale gauche. Pas de ralentissement du pouls.

Paralysie du glosso-pharyngien : le mouvement de rideau de la paroi postérieure du pharynx n'est pas très marqué.

Paralysie de la branche externe du spinal, sterno-cléido-mastoïdien et trapèze sont très atrophiés. L'omoplate gauche est rejetée en dehors.

Paralysie du moteur oculaire externe gauche avec très forte déviation de l'œil. L'enfant n'aura pas de diplopie, mais ultérieurement elle en avait eu. Pupille gauche très rétrécie.

L'intervention fut pratiquée le 6 mai. La face externe de l'os est complètement détruite et la destruction de l'os s'étend fortement en arrière..... En curettant dans la région de la caisse, on retire avec précaution un séquestre important constitué par la pyramide rocheuse fortement rongée par le néoplasme... L'examen histologique confirma la nature néoplasique de cette tumeur, il s'agit d'un ostéo-sarcome.

Malgré l'application de radium en deux tubes, un premier à la place du rocher, l'autre dans la plaie opératoire, l'état général est resté très mauvais, mail il n'y a pas de douleur.

(1) Porte et de la Torre. — *Ostéo-sarcome du rocher.* (*Société des Sciences Médicales de Lyon*, 23 juillet 1920, in *Lyon Médical*, 1920, p. 782).

OBSERVATION XVI

Cas de Wiersma *(cas n° 3)*

in thèse Vernet, loco citato, pages 206-207.

Femme de 61 ans (1er novembre 1894). Rien à noter dans les antécédents héréditaires. Ni tuberculose, ni syphilis, ni maladie nerveuse. Depuis quelques années, surdité de l'oreille droite. Depuis un an, vertiges, marche impossible. Depuis trois mois, difficulté à la phonation et à la déglutition. Voix rauque. Paralysie faciale droite et strabisme. *Pas de céphalées.* Pas de perte de connaissance. Urines normales.

Etat actuel. Malade très affaissée, très faible et souffrante. Elle tousse et expectore beaucoup. Pas de fièvre. Pouls à 120. Respiration 30.

A droite, paralysie totale du facial. Pupilles égales réagissant bien. Diplopie droite. Surdité droite.

La langue tirée en dehors est portée à gauche. Le raphé n'est pas dévié. Le mouvement à droite est un peu limité. La moitié droite est fortement atrophiée. Elle est flasque, aucune contraction n'est perçue. L'examen des sensations de contact et de douleur n'est pas possible. Déglutition très défectueuse. Dans la phonation, la moitié droite du palais ne se meut point. Voix rauque (examen laryngoscopique impossible). Rotation de la tête à gauche normale, à droite très limitée.

Atrophie nette des muscles droits, sterno-cléido-mastoïdien et trapèze. Impossibilité pour la malade de se tenir debout. Motilité, sensibilité et réflexes normaux. Le 17 novembre, la patiente a une pneumonie. Mort.

L'autopsie montre l'existence d'une tumeur (*sarcome*) dans la cavité cranienne postérieure s'étant développée derrière le méat auditif interne. La tumeur est ronde, dure et remplit presque toute la cavité cranienne postérieure (5 centimètres environ). La moelle allongée et la protubérance sont comprimées par la tumeur. Les nerfs facial, acoustique, glosso-pharyngien, vague, spinal, hypoglosse et moteur oculaire externe sont comprimés.

Cette observation où un sarcome de la base du crâne réalisa une paralysie du VIe, (?) VIIe, VIIIe, IXe, Xe, XIe XIIe est à rapprocher du cas de Schech, reproduit par Vernet, p. 194, où un sarcome de la base du crâne se développant dans la fosse occipitale réalisa une atteinte des IXe, Xe, XIe, XIIe paires avec participation du Ve moteur, du VIIIe et des racines cervico-brachiales du même côté.

OBSERVATION XVII

de SICARD *et* ROGER (1)

M... Aimé, 31 ans, ajusteur.

Antécédents, pas de syphilis, un enfant de 4 ans en bonne santé. Ce malade aurait fait, à l'âge de 12 ans, une chute sur la tête du haut d'un premier étage. Opéré en 1911, de polypes de l'oreille gauche.

Le début des troubles remonte au mois de mai 1914, douleurs vives du côté gauche de la nuque qui l'obligent à immobiliser complètement sa tête en attitude de torticolis. La période des douleurs aiguës dure une quinzaine. Puis après, il perd complètement la voix. Vu à ce moment par M. Lermoyez à Paris, qui conclut à une paralysie bulbaire progressive se traduisant par une paralysie atrophique unilatérale de la langue, du larynx et du cou (syndrome de Tapia, d'origine probablement syphilitique).

A son entrée au centre Neurologique, en 1917, la marche est légèrement incertaine, sans qu'il y ait toutefois de déviation unilatérale nette. Du côté des membres inférieurs, la force est diminuée dans son ensemble ; les sensibilités superficielles et profondes sont normales, le sens des attitudes conservé ; *les réflexes tendineux, le réflexe cutané plantaire ne sont pas modifiés.* Au membre supérieur, la force et la sensibilité sont normales. Malade amaigri.

L'exploration des divers nerfs craniens nous permet de faire les constatations suivantes :

I. Olfaction normale.

II. Vision bonne.

III, IV, VI. Pas de diplopie, champ de regard normal, pupilles égales et contractiles.

V. Pas d'hypoesthésie du trijumeau gauche.

VII. Le sillon nasogénien gauche est légèrement dévié, l'occlusion palpébrale du côté gauche est plus lente qu'à droite. Petites contractions brusques, involontaires de la paupière inférieure gauche avec hyperexcitabilité électrique de l'orbiculaire permettant de penser à une irritation du nerf facial avec début de parésie.

VIII. Diminution très nette de l'acuité auditive du côté gauche, même par voie osseuse.

L'appareil vestibulaire est nettement malade à gauche.

IX. Intact.

X. Hypoesthésie du pharynx et du palais du côté gauche.

XI. Parésie du voile du côté gauche, paralysie de la corde vocale gauche. Paralysie du sterno-cléido-mastoïdien et du trapèze avec grosse atrophie de ces muscles et troubles des réactions électriques.

---

(1) J. A. SICARD et H. ROGER. — Paralysies multiples des nerfs craniens par tumeur de l'étage postérieur (*Marseille Médical*, 1919, p. 115).

XII. Paralysie du côté gauche de la langue avec grosse amyotrophie. En outre, on note l'atteinte des branches du plexus cervical du côté gauche, atrophie et paralysie des muscles de la nuque (splénius, complexus, rhomboïde, angulaire).

La ponction lombaire donne issue à un liquide de coloration normale, mais fortement *hyperalbumineux*, o gr. 75. Réactions de Wassermann du sang et du liquide céphalo-rachidien : négatives.

Progressivement, l'état s'aggrave, la céphalée s'accentue, les vomissements se font de plus en plus fréquents, la nuque devient de plus en plus douloureuse. De nouvelles ponctions lombaires donnent issue à un liquide légèrement jaunâtre et toujours nettement hyperalbumineux : 1 gr. à 1 gr. 50.

Le malade de plus en plus obnubilé meurt dans le coma.

L'autopsie, pratiquée en commençant par la région cervicale et la nuque, montre une congestion interne des vaisseaux postérieurs de la moelle cervicale ; le lobe inférieur du vermis fait hernie à travers le trou occipital, bloquant le bulbe contre le rebord antérieur. Le cervelet est déjeté vers la droite lorsqu'on récline son lobe gauche, on constate, au-dessous de lui, une tumeur siégeant contre l'écaille occipitale et n'ayant pas de connexion étroite avec la substance nerveuse, qu'elle a refoulée en y creusant une véritable loge, sans contracter d'adhérences. Cette tumeur, du volume d'une petite mandarine, est parcourue à sa surface par des vaisseaux variqueux, flexueux et dilatés. *Elle est adhérente à l'os dont la paroi interne est effritée en de multiples points.* A la coupe, elle est de consistance fibreuse avec, par places, de petites hémorragies. Pas d'autres lésions en dehors d'une dilatation énorme des ventricules latéraux et du troisième ventricule.

« Au premier plan du tableau clinique présenté par ce malade, doit être placée la paralysie des derniers nerfs craniens gauches... Cette paralysie qui s'étend presque aux six derniers nerfs (glosso-pharyngien excepté) dépasse le cadre des syndromes récemment décrits, qui associent les paralysies partielles ou totales des trois ou quatre derniers nerfs : syndrome du trou déchiré postérieur, syndrome du carrefour condylo-déchiré postérieur. Ces syndromes sont, « dans la majorité des cas, liés à un traumatisme atteignant ces nerfs à la sortie du crâne... L'unilatéralité exclusive des lésions, l'*absence de troubles moteurs, sensitifs ou de modifications des reflexes des membres*, suffisent pour éliminer une lésion centrale, foyers multiples de ramollissement ou d'hémorragie ».

Le *syndrome d'hypertension* (céphalées, crises de vomissements) plaidait en faveur d'une néoformation intracranienne. Mais comment en préciser la nature et où situer exactement cette tumeur ? Après avoir envisagé l'hypothèse d'une plaque de méningite, les auteurs se demandèrent s'ils ne devaient pas penser à une tumeur de l'étage postérieur du crâne. Ces tumeurs de l'étage postérieur ont deux sièges de prédilection : le cervelet et l'angle ponto-cérébelleux. Or, dans son cas, comme l'auteur le fait remarquer, ce sont les paralysies glosso-laryngées qui avaient ouvert la scène avec des phénomènes dans le domaine du plexus cervical, phénomènes qui seraient difficiles à expliquer par une localisation bulbo-ponto-cérébelleuse. Il fallait donc admettre que la tumeur avait pris naissance plus en arrière au niveau de l'écaille ou du pourtour de l'occipital.

L'autopsie permit aux auteurs de confirmer ce que l'analyse clinique leur avait permis de préciser : tumeur assez vascularisée, de nature *fibro-sarcomateuse*, de la dimension d'une petite mandarine occupant la partie postérieure de la fosse cérébelleuse gauche, en contact intime avec l'écaille de l'occipital érodée à ce niveau.

« Et la *xantochromie* du liquide céphalo-rachidien hyperalbumineux faisait prévoir l'existence d'une ébauche de cloisonnement entre les cavités arachnoïdiennes, cérébrales et rachidiennes par une sorte de bloquage du trou occipital. Dans notre cas, il était curieux de voir à l'autopsie le lobe moyen du cervelet, prolobé par la tumeur, faire une hernie à travers le trou occipital ».

CHAPITRE III

Le Syndrome paralytique unilatéral global des Nerfs craniens

Cettte tendance à la diffusion unilatérale, responsable des paralysies multiples étendues des nerfs craniens, qui appartient en propre aux néoplasies basilaires, s'affirme avec une exceptionnelle netteté dans les fibro-sarcomes de la base du crâne. Ceux-ci, en effet, soit par extension progressive de proche en proche, soit par infiltration méningée précoce, réalisent l'atteinte unilatérale des 12 nerfs craniens, d'un seul côté. C'est à ces faits que nous réservons la dénomination de syndrome paralytique unilatéral global.

Les observations n'en sont pas si rares, puisque nous avons pu, au cours de notre Internat, en observer trois cas. Un quatrième, absolument superposable aux nôtres, appartient à Sani-Yaver. Nous publions, *in extenso*, ces quatre observations, car de leur étude complète se dégage cette notion importante qu'il est possible, par l'allure clinique si particulière de ces faits, de porter, du vivant du malade, un diagnostic précis que viennent corroborer les résultats des examens radiographiques, pratiqués avec une méthode rigoureuse et une technique actuellement bien au point.

Nous croyons que le syndrome paralytique unilatéral glo-

bal constitue une entité anatomo-clinique très spéciale et qui mérite d'être individualisée.

Cliniquement, en effet, il réalise, dans le temps, la synthèse de tous les syndromes particls et mitoyens que nous avons passés en revue, dont la valeur topographique individuelle subsiste nettement dans l'évolution de la maladie en montrant le point de départ initial du processus néoplasique en cause.

Anatomiquement, de plus, elle semble avoir un substratum constant, du moins dans les faits sur lesquels nous attirons l'attention, à savoir leur nature sarcomateuse.

A vrai dire, ces sarcomes de la base ne sont pas très fréquents. Sur 136 cas de sarcomes du crâne étudiés par Weissvange et Frohlking, en 1897, le sarcome *de la base* n'est mentionné qu'une fois et Royce (1) dans un travail publié en 1916, n'avait pu y ajouter qu'une vingtaine d'observations nouvelles. Sur ces 20 cas, 12 avaient pris leur point de départ dans la fosse cérébrale moyenne, 2 dans la fosse postérieure, les 6 autres ne contenaient pas d'indications précises à ce sujet. Nous ne les reproduirons pas car, pour la plupart, les observations ne renferment pas, avec assez de détails, la mention exacte des paralysies observées pour pouvoir être utilisées dans ce travail. Sur ces 20 cas, Royce avait pu noter 2 ostéosarcomes, 1 sarcome à cellules géantes et un fibrosarcome étudié par Hartmann.

Nous avons délibérément laissé de côté les cas de paralysies multiples bilatérales qui posent des problèmes d'ordre diagnostique tout différents. D'ailleurs, leur nombre est infiniment moins important et d'une façon schématique mais exacte dans l'immense majorité des cas, nous croyons pouvoir écrire, à la faveur de nos recherches sur ce point, que seuls les sarcomes et fibro-sarcomes de la base du crâne

(1) C. E. Royce. — Sarcoma of the base of the skull. *(The Journal of American Medical Association*, 1916, p. 1288).

réalisent, *avec ce singulier caractère d'unilatéralité,* des paralysies multiples aussi étendues des nerfs craniens.

Dans le vaste groupe des néoplasies de la base du crâne, en effet, les NÉOPLASIES DE L'HYPOPHYSE ont un tableau clinique essentiellement caractérisé par une hémianopsie bitemporale, des modifications de la selle turcique et des troubles du squelette par retentissement infundibulo-tubérien, auquel s'ajoutent exceptionnellement des troubles étendus dans le domaine des nerfs craniens (à part le groupement limité et très spécial de la paroi externe du sinus caverneux sur lequel Foix a attiré l'attention en 1920).

Les TUMMEURS DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX réalisent un syndrome du conduit auditif interne, dont nous avons montré longuement l'individualité clinique et anatomique, actuellement hors de tout conteste. A leur sujet, nous avons insisté, avec Cushing, sur le petit nombre de nerfs atteints cliniquement malgré la distorsion et l'élongation de la plupart des nerfs mixtes. Nous avons insisté sur la valeur des modifications successives du porus acusticus, observées par les méthodes radiographiques de Stenvers. Aucune de ces variétés de tumeurs ne peut rivaliser avec le sarcome basilaire dans la réalisation des paralysies multiples aussi étendues des nerfs craniens.

Nous en dirons autant des kystes de la poche de Rathke et des chordomes sphéno-basilaires sur lesquels l'attention a été attirée dans ces dernières années.

LES KYSTES DE LA POCHE DE RATHKE sont des tumeurs d'origine embryonnaire provenant du canal cranio-pharyngien qui, normalement, disparaît avant la naissance. Ce sont des tumeurs suprasellaires, développées au-dessous du plancher du 3e ventricule, dont le volume est généralement modéré, le contenu fluide et la paroi formée d'un épithélium stratifié de type buccal. Cliniquement, elles se traduisent par une double atrophie optique ou une hémianopsie bitemporale, un syndrome hypertensif des plus nets et souvent par un syndrome adiposogénital des plus typiques.

Elles sont souvent visibles à la radiographie au-dessus de la selle turcique qu'elles déforment parfois. Pour Jackson (1) les cinq premiers nerfs craniens seuls, sauf l'olfactif, peuvent subir le retentissement de ces tumeurs hétéroplastiques de la région hypophysaire. Elles ne sauraient donc entrer en ligne de compte avec les tumeurs basilaires de notre travail.

Les chordomes sphéno-basilaires, nés aux dépens de la notocorde, au niveau de la synostose sphéno-occipitale, sont des tumeurs médianes se développant entre le dos de la selle turcique et le trou occipital. Elles ont un retentissement bilatéral sur les nerfs craniens et s'accompagnent de signes d'hypertension et de stase papillaire, de signes pyramidaux qui les différencient cliniquement des sarcomes basilaires dont l'évolution unilatérale est la règle, comme nous l'avons vu. Seul, le cas de Linck, cité par Frenkel et Bassal (2) et Smith Jellife (3) semble avoir présenté une paralysie unilatérale gauche des VIe, VIIe, VIIIe, IXe, X^e, XIe et XIIe nerfs gauches, sans signes pyramidaux, sans stase papillaire. (Or, elle avait fait issue dans le pharynx). D'ordinaire de petit volume et constituées de cellules à vacuoles « physalifores » de Wirchow, elles peuvent atteindre un notable développement, comme dans le cas d'André Thomas et Jumentié. (4).

L'on voit donc que, pratiquement, de toutes ces tumeurs basilaires, seuls les fibro-sarcomes de la base d'origine os-

(1) H. Jackson. — Cranio-pharyngeal duct. tumors (*The Journal of Amedican Medical Association*, 1916, p. 1082). — H. Cushing : Notes on a series of intracranial tumors and conditions simulating them (*Archives of Neurology and Psychiatry*, December 23, p. 605-668).

(2) H. Frenkel et L. Bassal. — Chordome malin de la région sphéno-occipitale (*Archives de Médecine expérimentale*, 1910, p. 702).

(3) Smith Jellife and Larkin, Malignant chordoma (*The Journal of Nervous and mental disease*, 1912, p. 1).

(4) André Thomas et Jumentié. — Chordome de la région sphéno-basilaire (*Revue neurologique*, 1923, t. I, p. 300; *Revue d'Oto-Neuro-Oculistique*, mai 1926, p. 356.

seuse ou méningée interviennent avec cette constance et cette quasi-spécificité que nous avons signalées, dans la réalisation des paralysies multiples unilatérales étendues des nerfs craniens.

C'est d'ailleurs l'opinion de Hartmann (1) qui, en 1906, étudia les manifestations cliniques des tumeurs de la base du crâne.

Pour l'auteur allemand, les fibromes, sarcomes et fibro-sarcomes sont parmi les plus fréquentes des tumeurs de la base du crâne et se traduiraient par « une grande extension des paralysies craniennes d'un seul côté ». La névrite optique s'observerait rarement dans ces tumeurs.

Les cancers, en minorité dans l'étiologie des tumeurs de la base et le plus souvent métastatiques, se traduiraient par des paralysies bilatérales et des signes de stase et d'amaurose.

Nous n'avons pu malheureusement nous procurer et lire *in extenso* le travail original de cet auteur et nous avons dû à regret nous contenter de l'analyse qu'en contiennent le *Neurological Centralblatt* et le travail ultérieur de Royce. Retenons que pour Hartmann, comme pour nous, les sarcomes de la base (d'après ses 3 observations personnelles) ont une tendance marquée à ne se développer que d'un seul côté et qu'une tumeur bilatérale est exceptionnellement fibro-sarcomateuse.

C'est aussi l'avis de Royce, qui en rapporte un cas personnel, et avec Plummer et New (2), l'auteur américain note, lui aussi, l'absence de troubles d'hypertension intracranienne dans ces néoplasies qui, « parce qu'elles croissent progressivement vers les racines nerveuses, provo-

---

(1) Hartmann Fritz. — Beiträge zur pathologischen anatomie und Klinik de geschwülste der Schädelbasis (*Journal fur Psch und Neur.*, Band VI Heft, 5/6. p. 209, Band VII, p. 25, in *Neurological Centralblatt*, 1906, p. 23).

(2) Plummer and New. — Tumor of the middle cranial fossa involving the Gasserian Ganglion. (*The Journal of American Medical Association* 1914, p. 1082).

quent graduellement des troubles des nerfs craniens ». Royce ajoute, du reste, que souvent ces tumeurs présentent « une évidence extra-cranienne dans le rhinopharynx, les cavités osseuses avoisinant le nez, l'oreille et dans les métastases ganglionnaires qui frappent spécialement les glandes cervicales ». Nous avons déjà noté ces caractères dans les observations 1 de Raymond, 14 de Lewis en ce qui concerne l'envahissement secondaire des sinus sous-craniens ; nous les retrouverons dans le bombement du sinus sphénoïdal du cas Red., observation 18, dans l'issue rhinopharyngée du cas Djel... observation 21. Et pour ce qui est des métastases ganglionnaires, l'observation 10, de Guillain et Barré, l'observation 19, cas personnel, illustrent nettement les difficultés parfois extrêmes dans le diagnostic exact du point de départ des néoplasies basilaires. L'autopsie elle-même ne permet pas toujours de préciser, comme dans l'observation 2, de Barré, le point de départ cranien ou sous-cranien du premier bourgeon néoplasique.

Quoi qu'il en soit, les sarcomes basilaires ont, avec l'unilatéralité de leur diffusion, cette autre caractéristique anatomique de respecter fonctionnellement, sinon anatomiquement, la substance nerveuse du tronc et des hémisphères cérébraux. Il s'agit, en effet, toujours de tumeurs encapsulées, bien limitées dans leurs prolongements, comme nos photographies le montrent à l'évidence, et même lorsqu'elles envahissent le névraxe à travers l'espace sous-arachnoïdien, elles dissocient, tassent, étirent les faisceaux nerveux, et c'est pour le moins un étrange paradoxe anatomo-clinique que de constater, comme dans nos observations 18 et 19, l'absence de signes moteurs ou sensitifs malgré l'envahissement de zones pourtant sensibles comme le pied de la protubérance (observation 19).

C'est à leur siège et à leur extension basilaire unilatérale, c'est probablement à l'usure progressive de l'os dont ils sont nés, c'est au respect qu'ils témoignent pour les fibres nobles de la masse encéphalique, lors même qu'ils la pé-

nètrent, que les sarcomes et fibro-sarcomes basilaires doivent leurs trois caractéristiques cliniques dominantes, à savoir :

La paralysie de tous les nerfs craniens d'un seul côté ;

L'absence de troubles moteurs et sensitifs dans le domaine des membres ;

L'absence de signes d'hypertension intra-cranienne.

Observations de syndrome paralytique unilatéral global

Cas Reder (1)

(*personnelle*)

OBSERVATION XVIII

Reder... Henri, âgé de 64 ans, vient consulter en novembre 1925, à la Salpêtrière, pour une névralgie de la face du côté gauche. En réalité, cette névralgie faciale n'est qu'un épisode récent de toute une série d'accidents ayant porté sur les principales paires craniennes du côté gauche.

Vers la fin de 1919, c'est-à-dire à l'âge de 58 ans, cet homme, jusque-là bien portant, présente une diplopie de suite permanente. En 1922, la vue baisse progressivement du côté gauche pour aboutir en quelques années à une cécité complète de l'œil gauche. En 1924 apparaît une surdité gauche. Enfin, récemment, débute une névralgie faciale siégeant exactement dans le territoire du trijumeau gauche avec exacerbation nocturne très pénible. En dehors de ces étapes d'atteintes successives de diverses paires cra-

(1) Les faits essentiels de cette observation ont été rapportés avec MM. Guillain et Alajouanine à la Société Médicale des Hôpitaux. — Georges Guillain, Th. Alajouanine, Raymond Garcin. Le syndrome paralytique unilatéral global des nerfs craniens. *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 19 mars 1926, page 456.

niennes du côté gauche, on ne note que des céphalées datant de deux à trois ans, irrégulières au début, mais devenues permanentes et siégeant particulièrement dans la région frontale.

Si l'on procède à l'exploration systématique des nerfs craniens, sur lesquels l'attention est d'emblée attirée, on constate, à l'entrée du malade, l'atteinte de presque tous les nerfs craniens du côté gauche.

Ire paire : Anosmie complète du côté gauche.

IIe paire : Vision presque nulle à gauche, réduite à la seule perception lumineuse qui est plus nette d'ailleurs dans le champ nasal.

L'examen du fond d'œil gauche montre une atrophie optique marquée, papille blanche à contour net. L'œil droit est normal : vision = 1. *Le fond d'œil est normal.* Pas d'hémianopsie du côté droit.

IIIe paire : Paralysie du releveur de la paupière, du droit interne (avec secousses nystagmiques dans l'abduction), de l'œil gauche.

La pupille gauche présente une très légère déformation ovalaire et est légèrement plus grande que la pupille droite. Le réflexe photomoteur existe, mais très faible à gauche, de même que le réflexe consensuel. Le réflexe à la convergence est presque nul. En somme, paralysie totale de la IIIe paire gauche.

La musculature, tant extrinsèque qu'intrinsèque, de l'œil droit est normale.

VIe paire : Paralysie du droit externe gauche.

Ve paire : Anesthésie à tous les modes dans le territoire du trijumeau gauche prédominant sur les branches ophtalmique et maxillaire supérieure. La cornée gauche est insensible. L'anesthésie des téguments et des muqueuses innervés par le Ve est surtout marquée par le froid. Le trijumeau moteur ne paraît pas atteint.

VIIe paire : Parésie faciale périphérique gauche typi-

que. Perte de la sensibilité gustative dans les 2/3 antérieurs de l'hémi-langue gauche.

VIII[e] : Surdité gauche.

Examen otologique (D[r] Truffert) : Otoscopie normale, tympans scléreux.

Les diapasons graves et moyens sont entendus à gauche, mais les diapasons aigus, à partir de 2048, ne sont pas perçus. Tous sont perçus à droite.

Epreuve de Weber latéralisée à droite.

Epreuve de Rinne positive à droite, nulle à gauche.

Epreuve calorique de Barany à 19° :

Oreille gauche : Après 200 cc., pas de nystagmus, mais déviation segmentaire ébauchée du seul membre supérieur gauche.

Oreille droite : Après 300 cc., pas de nystagmus, ni de déviation.

Epreuve galvanique : positive à droite, inclinaison à droite avec 2 milliampères ; positive à gauche, inclinaison à gauche avec 5 milliampères.

En résumé, bien que les examens labyrinthiques démontrent l'existence de troubles bilatéraux et malgré l'inexcitabilité calorique des 2 labyrinthes, il semble que, du fait de l'examen galvanique, on puisse conclure à l'intégrité anatomique des labyrinthes osseux et membraneux, la lésion étant située au delà du labyrinthe. De plus, la destruction de la 8[e] paire n'est sûrement pas complète.

Examen laryngologique. — Laryngoscopie normale.

Rhinoscopie. — Fosse nasale gauche, cloison irrégulière comme si elle avait été fracturée antérieurement. Muqueuse et cornets normaux. Pas de pus, pas de myxome ni dans le méat inférieur, ni dans le méat moyen.

Fosse nasale droite : Aspect identique de la muqueuse avec peut-être un léger degré d'atrophie du cornet inférieur.

Les sinus s'éclairent peut-être un peu moins à droite, tant frontal que maxillaire.

Légère voussure du cavum en un point répondant au corps sphénoïdal.

IXe paire. Anesthésie de la partie postérieure de la base de l'hémi-langue gauche. Pas de signe du rideau, gêne de la déglutition. XIIe paire. Parésie de l'hypoglosse gauche avec contractions fibrillaires très accentuées.

L'examen de la motilité et de la sensibilité des membres ne révèle par ailleurs aucune modification.

En présence de ce syndrome nous faisons pratiquer un examen radiographique de la base du crâne. La radiographie de profil montre la disparition de la selle turcique, le profil montre une grenaille de petits noyaux calciques disséminés, dans un rayon d'environ 2 centimètres. La radiographie de face dans laquelle le rocher se projette dans l'orbite, met en évidence une transparence anormale du rocher gauche qui pose l'indication du procédé de Stenvers. La radiographie, par cette méthode, montre très nettement l'altération du rocher gauche. Celui-ci a disparu dans ses 2/3 antérieurs remplacés par quelques nodules opaques. Il ne semble pas y avoir radiologiquement de lésions de l'oreille interne. Le rocher droit présente une décalcification de ses deux tiers antérieurs.

Le malade qui, jusque là, malgré une réaction de Wassermann négative, avait suivi un traitement anti-syphilique (suppositoires mercuriels alternés avec des comprimés de Treparsol) qui n'avait d'ailleurs pas entravé l'évolution progressive des troubles paralytiques, est hospitalisé à la Salpêtrière où un traitement radiothérapique est aussitôt institué. Les douleurs dans le domaine du trijumeau et la céphalée augmentent progressivement. Les paralysies s'accentuent en même temps qu'apparaissent de la gêne de la déglutition, de l'anesthésie complète de la paroi postérieure de l'hémilangue gauche, de l'anesthésie de la paroi postérieure de l'hémipharynx gauche avec abolition du réflexe du voile à gauche et du réflexe pharyngien, des troubles du

pouls (rapidité à 110, instabilité) traduisant l'atteinte du IXe et du Xe gauche.

Parallèlement on note du côté gauche un déficit des muscles innervés par la branche externe du XIe gauche, la branche interne paraissant rester intacte jusqu'aux derniers jours de l'évolution où apparurent des troubles de la voix mais à un moment où l'état du malade ne permettait pas un examen laryngoscopique.

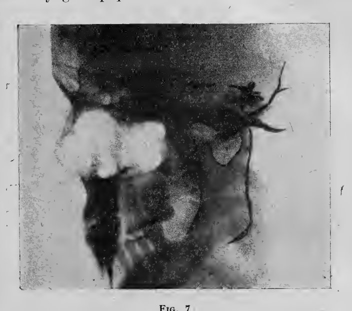


FIG. 7

Cas Reder. — Obs. 18.

Radiographie du rocher gauche en position de Stenvers, rehaussée à la gouache (semi-schématique). Noter l'altération de la pyramide pétreuse et l'intégrité de l'oreille interne

En décembre 1925, on note une déformation du squelette de l'hémiface gauche portant sur l'apophyse zygomatique qui devient plus saillante et donne à la vue comme au toucher l'impression d'une véritable soufflure de l'os.

La température est légèrement irrégulière avec quelques clochers à 38°. Les urines claires sans sucre ni albumine ont un volume de 800 à 1.000 gr. par 24 heures.

En janvier 1926, le malade présente, pour la première fois des vomissements, une légère bradycardie en même temps qu'un léger état d'obnubilation intellectuelle. Une ponction lombaire — qui avait été jusque là refusée par le malade — est alors pratiquée et donne issue à un liquide céphalo-rachidien ambré contenant 1 gr. 92 d'albumine au rachialbuminimètre de Sicard, 20 cellules par millimètre cube dont quelques hématies traduisant une légère hémorragie méningée. La tension mesurée au manomètre de Claude est de 45 en position assise.



Fig. 8
Cas Reder. — Obs. 18.
Radiographie du rocher droit en position de Steuvers (semi-schématique).
Noter la décalcification marquée des 2/3 antérieurs.

La réaction de Wassermann est franchement négative dans le liquide céphalo-rachidien comme dans le sang (H[8]). La réaction de Pandy est très positive, la réaction de Weichbrodt est positive. La réaction du benjoin colloïdal donne les résultats suivants : 001121000022100.

Le malade présente de la somnolence qui fait place à un

véritable état de torpeur d'où il est difficile de le tirer. Il entre bientôt dans le coma et meurt le 15 janvier 1926.

A L'AUTOPSIE on constate une adhérence tres marquée du lobe temporal gauche et de la dure-mère tapissant l'étage moyen. On est obligé de rompre ces adhérences d'aspect lardacé pour pouvoir soulever les hémisphères et sectionner le mésencéphale.

L'extirpation dans un second temps du cervelet et du tronc cérébral est également gênée à gauche par l'adhérence de l'angle ponto-cérébelleux gauche et de la face postérieure du rocher. Au niveau de cette adhérence existe une tumeur de la grosseur d'une noisette, faisant corps avec la dure-mère pétreuse et ne contractant que des connexions assez lâches avec le tronc cérébral.

L'encéphale étant enlevé, on constate par une dissection minutieuse qu'il existe au niveau de la base du crâne une vaste tumeur à limites assez imprécises, latéralisée à gauche, comblant la selle turcique fort élargie et infiltrant les divers segments osseux de l'hémi-base cranienne gauche.

Les trois portions du néoplasme : localisation hypophysaire, bourgeon de l'étage moyen (adhérent au lobe temporal), prolongement ponto-cérébelleux, en apparence indépendantes, sont, en réalité, reliées par d'épaisses travées sous-dure-mériennes.

La section sagittale et paramédiane de la base est pratiquée à la scie. Elle révèle un état spongieux du basi-sphénoïde et l'existence de bourgeons néoplasiques remplissant le sinus sphénoïdal.

Dans l'hémisphère gauche, des coupes horizontales sériées, permettent de constater qu'une véritable greffe néoplasique s'est produite au niveau du lobe temporal. Cette greffe envahit le segment antérieur du lobe fusiforme, se développant en dehors de la corne sphénoïdale ventriculaire et montant jusqu'au niveau du putamen qu'elle re-

foule en dedans et détruit partiellement. Sur des coupes passant par le centre ovale, on ne retrouve plus le néoplasme.



Fig 9

Cas Reder .. — Obervation 18
Base du crâne. **— La tumeur basilaire avec (en pointillé) ses 2 prolongements**

Histologiquement (Docteur Ivan Bertrand), la greffe cérébrale et la tumeur de la base ont une structure complètement différente :

1° La tumeur de la base se présente comme un sarcome myxoïde avec des cellules monstrueuses étoilées à prolongements anastomotiques. Les mitoses atypiques sont rares ; les divisions directes, au contraire, fréquentes. Ces cellules sont plongées dans une substance amorphe d'aspect gélatineux.

De place en place, ce myxosarcome, par métaplasie conjonctive, se différencie en donnant de petits nodules chondromateux et exceptionnellement des nodules ossifiés. Peut-être même ces derniers nodules ne sont-ils que des inclusions de la base osseuse à l'intérieur du néoplasme.

2°) La greffe cérébrale montre la structure d'un sarcome polymorphe. Des cellules géantes, plasmodes multinucléés, sont de règle. Les monstruosités nucléaires et protoplasmiques sont innombrables. Les caractères cytologiques de malignité semblent ainsi beaucoup plus accusés que pour le néoplasme de la base. La structure hétérotypique de la greffe cérébrale est intéressante en ce sens qu'elle démontre le pouvoir métaplasique des sarcomes, la métaplasie étant conditionnée par la différence des milieux à travers lesquels se propage le processus néoplasique.

Une remarque intéressante mérite d'être notée. Tandis que le contact du néoplasme basilaire avec le lobe temporal a produit une greffe cérébrale, la localisation turcique qui a envahi et détruit l'hypophyse, a laissé intacte l'infundibulum et le troisième ventricule sus-jacent.

Signalons enfin, que la tumeur ponto-cérébelleuse n'a contracté que des rapports de contiguïté avec la protubérance, les pédoncules cérébelleux moyens et les éléments vasculo-nerveux de l'angle ponto-cérébelleux qu'elle comprime et déforme.

En résumé, notre malade a présenté un syndrome clinique caractérisé par la paralysie unilatérale globale des 12 nerfs craniens du côté gauche. L'absence de tout symptôme sensitivo-moteur du côté des membres, nous a permis d'affirmer le siège extra-cérébral du processus en cause. Cette dissociation entre l'atteinte marquée, progressive, extensive des nerfs craniens et l'absence de symptômes de déficit ou d'irritation des voies pyramidales et sensitives est en effet caractéristique d'une affection basilaire extra-cérébrale.

Nous insisterons enfin :

— Sur l'absence de symptôme d'hypertension.

— Sur l'absence de stase papillaire.

— Sur l'association albumino-cytologique qui devait nous faire prévoir que la tumeur basilaire avait franchi l'espace sous-arachnoïdien de la base.

— Sur le développement silencieux d'un bourgeon temporal aussi volumineux. Ce cas vient encore confirmer la remarquable tolérance de la partie antérieure du lobe temporal aux néoplasies qui l'envahissent lentement.

— Sur l'importance des modifications radiographiques du squelette cranien, dont la valeur diagnostique est d'autant plus nette qu'il n'existait ici aucun syndrome d'hypertension dont on sait parfois le retentissement squelettique.

Enfin, nous devons signaler dans un autre ordre d'idées, l'absence de tout symptôme de la série hypophysaire bien que l'hypophyse fut entièrement détruite. Cette constatation, rapprochée de l'absence de toute lésion du plancher du 3ᵉ ventricule et de l'infundibulum, apporte, s'il en était besoin, une confirmation clinique aux belles expériences, sur l'animal, de Camus et Roussy. Et de ce point de vue, notre observation mérite d'être rapprochée des observations de MM. Worms et Delater, de MM. Van Bogaert et Michielsen (loco citato). Elle prend d'autant plus de valeur que les premières manifestation cliniques (diplopie, troubles de la vue, portant surtout sur le champ temporal) remontent à 1922. Notre malade ne présentait ni polyurie, ni glycosurie, aucune modification morphologique, pas d'adiposité, pas d'atrophie génitale, les phanères étaient normaux.

OBSERVATION XIX

Cas Hend... (*personnelle*)

Nous tenons à dire notre très vive reconnaissance à notre Maître le Docteur Clovis Vincent qui nous a permis de suivre cette malade de son service. Nous avons plaisir à remer-

cier aussi MM. Winter et Dereux, internes du service, de leur aimable collaboration. Les traits essentiels de cette observation se trouvent consignés dans les *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 5 novembre 1926, (Paralysies multiples unilatérales des nerfs craniens par MM. Winter, Raymond Garcin et J. Dereux).

Observation

Hen... Henriette, 53 ans, employée, vient consulter à l'hôpital Tenon, dans le service du Dr Clovis Vincent, pour céphalée et atrophie de la langue.

C'est la céphalée qui a ouvert la scène. Elle a débuté brusquement, en août 1925, et a acquis depuis, une violence progressivement croissante. Cette céphalée est surtout occipitale, siégeant particulièrement à gauche, elle enlève tout sommeil à la malade, car elle s'exaspère en position couchée.

La malade va consulter à ce moment à la Consultation de Médecine de l'hôpital Tenon et l'examen clinique à ce moment ne révèle rien de particulier sauf une hypertension artérielle (24 à l'oscillomètre de Pachon).

Au bout de quelques mois la malade constate qu'elle est est gênée pour remuer la langue. L'articulation des mots est difficile. En s'examinant, la malade s'aperçoit que sa langue est déformée et se présentant à nouveau à la consultation de Tenon elle est adressée au service du Dr Vincent. L'examen, à ce moment, montrant une gêne à la déglutition, la malade est examinée à Lariboisière, par le docteur Winter, qui constate la présence d'un volumineux polype du méat moyen du côté gauche. Ce polype est enlevé et l'examen histologique montre qu'il a la structure d'un polype muqueux banal. L'examen détaillé des sinus ne révèle rien. Une radiographie de la base du crâne et tout particulièrement de l'ethmoïde ne révèle aucune anomalie digne d'être notée. Il ne nous a pas été possible de faire pratiquer les

différents clichés en position de Stenvers, de Rosc, de Hirtz.

A ce moment, février 1926, l'examen complet de la malade montre l'atteinte de plusieurs nerfs craniens du côté gauche.

Paralysie du VIe gauche. Diplopie.

Paralysie du VIIe gauche, incomplète de type périphérique.

La VIIIe paire est normale des 2 côtés, aussi bien dans sa branche cochléaire que vestibulaire.

La IXe paire gauche est manifestement touchée (mouvement de rideau du pharynx, gêne à la déglutition des solides, anesthésie gustative dans le 1/3 postérieur de la langue comme dans le 1/3 antérieur, à la quinine et au sel.

La Xe paire est touchée, troubles de la sensibilité de la paroi postérieure du pharynx, instabilité du pouls.

La XIe paire gauche est paralysée, tant dans sa branche interne (paralysie de l'hémivoile gauche) que dans sa branche externe (sterno-cléino-mastoïdien et trapèze gauches).

La XIIe paire est paralysée. La langue ratatinée, plissée, est déviée vers la gauche lorsqu'on la fait sortir hors de la bouche, vers la droite lorsqu'elle est dans la bouche.

Il n'existe aucun trouble moteur ou sensitif des membres. Par la suite, ces troubles vont augmenter d'intensité et à ce tableau de paralysies multiples unilatérales gauches intéressant le VIe, le VIIe, IXe, X^e, XIe, XIIe, vont s'adjoindre de nouveaux signes d'atteinte des nerfs craniens du côté gauche.

Au mois de mars apparaissent des vomissements et survenant sans effort, dès l'ingestion du moindre aliment. La malade réduit sa ration alimentaire. D'autre part, elle s'aperçoit que sa voix, jusque là claire, devient étouffée, sans intonation.

Examen du 26 mars 1926.

La malade obnubilée ne présente aucun trouble moteur ni sensitif, des membres. Elle ne présente ni asynergie, ni

adiadocosinésie, ni ataxie. Debout, elle présente cependant quelques légers troubles de l'équilibre, sa démarche est mal assurée.



Fig 10
Cas Hend. — Obs. 19.
Syndrome paralytique unilatéral global du côté gauche

Les réflexes tendineux, un peu vifs, sont égaux.

Les réflexes cutané-plantaires et abdominaux sont normaux.

La sensibilité est normale à tous les modes.

Pas de troubles sphinctériens, pas de troubles trophiques.

Troubles du coté des nerfs craniens.

I. Anosmie totale du côté gauche.

Examen oculaire. — Paralysie du VI[e] gauche. Champ visuel normal pour le blanc et les couleurs. Taies anciennes des 2 cornées.

Vision OD = 2/10. Vision œil gauche 5/10.

Pupilles normales dans leur forme, leur dimension et leurs réflexes.

Fond d'œil. — Pas de stase, le fond d'œil est sensiblement normal à part, peut-être une légère congestion de la papille et veines un peu dilatées (?)

OD = papille rose sans excavation, très légèrement surélevée avec veines foncées dilatées non tubéreuses.

OG = mal visible, aspect analogue : A l'image directe on voit netttement les bords et on ne voit aucun coude des vaisseaux.

IVe et IIIe paire = aucune particularité.

Ve paire. Perte de la sensibilité cornéenne gauche, pas de troubles sensitifs dans les autres, branches ; pas de douleurs, pas d'atteinte du Ve moteur.

VIe. Diplopie, paralysie du droit externe gauche. Dans le regard à gauche l'œil droit a quelques secousses nystagmiformes.

VIIe. Paralysie faciale gauche, de type périphérique, prédominant sur le facial inférieur. Le signe des cils est nettement positif, la malade peut fermer l'œil gauche, mais beaucoup moins que le droit.

A droite, de temps à autre, spasme de l'orbiculaire qui ferme l'œil.

VIIIe. Aucun trouble.

IXe = Signe du rideau à gauche.

Anesthésie gustative gauche du 1/3 postérieur de la langue (et aussi du 1/3 antérieur), réflexe pharyngien aboli.

X-XIe. Paralysie unilatérale gauche :

Du voile du palais }
De la corde vocale } branche interne.

Du sterno-cléido-mastoïdien surtout }
Et du trapèze. } branche externe.

Pouls à 100, salivation marquée.

R. O. C. normal.

XII. Hémi-paralysie avec hémiatrophie gauche sans contractions fibrillaires.

Par ailleurs, l'état général est excellent, pas de troubles psychiques à part un certain degré d'obnubilation. La tension artérielle est de 16/11 au Pachon.

Une ponction lombaire pratiquée le 26 mars montre :

Une tension normale au manomètre de Claude.

Un liquide clair, contenant 71 éléments par millimètre cube (lymphocytes) et 0 gr. 40 d'albumine.

La réaction de Wassermann est négative dans le sang comme dans le liquide céphalo-rachidien.

En résumé, paralysie unilatérale gauche des I[re], V[e], VI[e], VII[e], IX[e], XI[e] et XII[e] gauches, chez une malade ne présentant aucun signe moteur ni sensitif du côté des membres, mais une démarche et un équilibre légèrement touchés. La céphalée devient violente avec paroxysmes toujours localisée à la région pariéto-occipitale gauche, nausées et vomissements. La malade présente, vers le 10 avril, un écoulement purulent par la narine gauche, qu'elle n'avait jamais eu jusque-là. Elle tend à s'assoupir mais sa connaissance reste intacte.

Un examen pratiqué quelques jours avant sa mort montre des signes nouveaux :

Un ptosis de l'œil gauche ;

Des troubles de la sensibilité objective, dans le domaine de V_1 et V_2 ;

Un hémispasme de l'orbiculaire droit, la malade tenant l'œil presque constamment fermé. Elle en donne comme raison la meilleure vision de l'œil gauche, de fait celle-ci semble avoir diminué encore depuis le dernier examen.

On note une hypotonie légère des Membres du côté droit (ballottement, hyperflexion de la cuisse sur le bassin), des réflexes pendulaires à droite, vifs, sans clonus. Légère dysmétrie avec tendance à la décomposition des mouvements du côté droit. Les réflexes de posture existent des deux côtés plutôt faibles.

Le signe de Babinski existe à droite. De même, la manœuvre d'Oppenheim et la pression des muscles du mollet donne l'extension du gros orteil du côté droit.

Le pincement du dos du pied donne la flexion dorsale du pied avec léger mouvement de défense à droite.

La malade meurt le 12 avril. Son fils vient la voir à 8 heures, elle le reconnaît, parle normalement avec lui ; à 8 heures 1/2, la malade tombe dans le coma et meurt à 10 heures du matin.

Autopsie : L'examen des viscères ne montre rien de particulier.

A l'ouverture de la boîte cranienne, après enlèvement prudent de la masse cérébrale, on remarque une tumeur de la grosseur d'une noix, extrêmement adhérente à l'os d'une part, à la protubérance d'autre part.

Sur l'os, elle s'attache par un pédicule étroit à la partie supérieure du rocher gauche.

D'autre part, elle s'insinue en arrière et en dedans dans le tissu nerveux et perfore la protubérance.

Cette tumeur est très adhérente au périoste, mais elle semble indépendante de l'os. Un fragment de périoste recouvert par la tumeur a été enlevé grâce à la rugine qui le décollait facilement. Sur la face inférieure du tronc cérébral, la tumeur forme une masse bien limitée occupant la face antéro-latérale gauche de la protubérance, le sillon bulbo-protubérantiel et la face antéro-latérale gauche du bulbe qu'elle déforme.

La coupe de la protubérance à sa partie supérieure montre que la tumeur d'un volume d'une noix, à limites nettement distinctes du parenchyme nerveux, occupe le pied de la protubérance qu'elle déforme en refoulant excentriquement les fibres constitutives qui s'étalent contre la tumeur en faisceaux concentriques. Les fibres de la calotte au delà du ruban de Reil semblent repoussées les unes contre les autres par la néoplasie. Il en est de même pour les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur.

Les coupes étagées montrent que la tumeur n'atteint pas le pédoncule cérébral et a son pôle supérieur à la limite supérieure de la protubérance.

La moelle ne présente aucune lésion macroscopique de son parenchyme, ni de ses enveloppes, mais au cours de la laminectomie on découvre, dans la région dorsale, une tumeur du volume de 3 grosses noix adhérente à la colonne vertébrale, sans aucune trace d'altération osseuse. Cette tumeur semble être de même nature que la production endocranienne.

Enfin, l'examen du cavum ne montre aucune modification macroscopique méritant d'être notée.

I. Tronc cérébral

Examen histologique. — (Docteur Ivan Bertrand). Coupe passant par la partie supérieure du bulbe au voisinage immédiat du sillon bulbo-protubérantiel.

La tumeur est tassée à la face antéro-latérale gauche du bulbe qu'elle déprime fortement entre le corps restiforme et la pyramide. L'olive homologue est comprimée, la substance réticulée est atrophiée, mais il n'y a pas de dégénérescence fasciculaire nette. La racine descendante du Ve et les fibres cérébello-bulbaires de Mingazzini sont bien myélinisées. Les 2 racines vestibulaire et acoustique sont normalement myélinisées à leur entrée dans le tronc cérébral. On voit la racine vestibulaire pénétrer dans la tumeur et quelques filets du nerf vestibulaire, glisser entre deux lobes du néoplasme et conserver intactes la plus grande partie de leur myéline.

Entre le corps restiforme et l'olive, le néoplasme adhère fortement à la pie-mère et l'envahit sans qu'on puisse délimiter exactement le tissu nerveux et le néoplasme. Il s'agit là d'un début d'envahissement du tronc cérébral et à la limite du néoplasme les vaisseaux présentent des lésions intenses de périvascularité.

En dehors de ces zones d'adhérence entre le néoplasme et le tronc cérébral, la pie-mère est fortement infiltrée d'éléments embryonnaires, contient de nombreux vaisseaux avec lésions de périvascularité. Il semble que l'envahissement du tissu nerveux soit précédé d'une réaction pseudo-inflammatoire de la méninge molle. La zone de pénétration, histologiquement non décollable, est assez étroite et ne dépasse pas trois à quatre millimètres. Histologiquement, la tumeur est constituée par du *tissu fibrosarcomateux.*

2) Etude des dégénérations. Coupe passant par la partie supérieure de la protubérance. Coloration Weigert-Pal.



Fig. 11

Coupe de la protubérance (obs. 19)

Coloration Weigert-Pal. — La tumeur s'est développée dans le pied de la protubérance en refoulant les différents faisceaux.

La tumeur s'est développée dans le pied à gauche. Elle refoule plus qu'elle n'infiltre les diverses formations anatomiques de cette région. La voie pyramidale est refoulée

contre le raphé médian, le lemnicus médian est étiré et forme une concavité à sinus antérieur autour du néoplasme. Les fibres ponto-cérébelleuses semblent réduites en nombre, soit qu'elles passent en avant ou en arrière de la tumeur. Néanmoins, leur réduction apparente n'entraîne pas une dégénérescence secondaire, décelable par les méthodes myéliniques, à l'intérieur du pédoncule cérébelleux moyen.

Les racines des nerfs mixtes sont au contact immédiat de la tumeur et quelques-unes contournent latéralement sa face externe.

II. Méninges et os

1) Méninge au point d'implantation de la tumeur.

Lame fibroïde correspondant à la dure-mère, traversée irrégulièrement par des fascicules de tissu conjonctif jeune qui ne présentent pas encore de stigmates cytologiques de malignité.

2) Os au point d'implantation de la tumeur, rocher gauche.

Fibrose des espaces médullaires avec tissu fibro-sarcomateux en des points variés. Pas de régression osseuse par myéloplaxes.

3) Os à distance de la tumeur (apophyse basilaire). L'os présente des travées sarcomateuses très nettes. Décalcification des lamelles et pénétration progressive par le néoplasme.

4) Os du côté opposé à la tumeur. L'examen histologique d'un fragment osseux du côté droit de la base du crâne montre une structure normale. Vésicules graisseuses et cellules embryonnaires appartenant à la lignée myéloïde.

III. Tumeur paravertébrale

Cette tumeur est constituée de tissu fibro-sarcomateux identique à la tumeur protubérantielle. Bien qu'il y ait des fibres musculaires dans le voisinage, la structure de ce sar-

come n'est pas celle d'un sarcome musculaire qui est plus polymorphe. Autour de cette néoformation, réaction inflammatoire vive, à lymphocytes.

En résumé, notre malade, âgée de 53 ans, présentait une paralysie unilatérale gauche des Ier, IIIe, Ve, VIe, VIIe, IXe, Xe, XIe et XIIe paires craniennes ayant évolué vers la mort en moins d'un an. A l'autopsie, on découvrit un fibro-sarcome de la fosse postérieure gauche du crâne dont le point de départ paraît être la face endocranienne du rocher. Cette néoplasie après s'être développée au-dessus de la dure-mère contre la face antéro-latérale gauche du bulbe, dans le recessus latéral, a pénétré le tronc cérébral au niveau de la protubérance où elle s'est développée silencieusement. Cette tumeur, à contours nettement définis, a refoulé excentriquement les fibres de la protubérance et a pu atteindre un développement considérable ainsi qu'en témoigne la photographie ci-jointe.

Un certain nombre de particularités nous paraissent mériter d'être relevées.

Au point de vue clinique tout d'abord, nous sommes frappés par l'absence de symptomatologie protubérantielle d'une pareille lésion. A aucun moment, sauf dans les tout derniers jours de la maladie, la malade n'a présenté d'hémiplégie motrice ni sensitive.

Seuls, un signe de Babinski, une flexion dorsale du pied du côté droit, ont pu mettre en évidence l'atteinte clinique du faisceau pyramidal, minime et hors de proportion avec l'étendue de la tumeur dans l'axe protubérantiel.

Quant aux signes cérébelleux ils semblent avoir été précoces, consistant surtout en troubles statiques, légère titubation, démarche incertaine. Les signes frénétiques, dynamiques (asynergie, adiadococinésie, pendulisme, hypotonie) ont manqué au cours de l'évolution de cette néoplasie située

en contact du pédoncule cérébelleux moyen. L'hypotonie légère constatée dans les derniers jours s'est manifestée du côté droit, c'est-à-dire du côté opposé à la lésion. Il s'agit là vraisemblablement de ces phénomènes à distance, par contre-coup, si souvent observés au cours des tumeurs cérébrales dont le développement unilatéral va comprimer, contre la base du crâne, les formations nerveuses du côté opposé.

Le développement lentement progressif d'une tumeur bien limitée, refoulant les fibres nobles du parenchyme sans les envahir est un fait bien établi actuellement et l'étude anatomique des différents faisceaux vient nous montrer, ici, jusqu'à l'évidence, la tolérance remarquable de certaines régions d'ordinaire si bruyantes dans leur symptomatologie.

Jusqu'à la fin de l'évolution notre diagnostic, instruit par le cas précédent, avait été celui de fibro-sarcome de la base du crâne, né aux dépens de la fosse postérieure, avec atteinte directe, par compression ou envahissement, des paires postérieures et atteinte des paires Ire et IIIe par propagation méningée, ou méningite sarcomateuse. La riche formule cytologique du liquide céphalo-rachidien venait confirmer encore cette interprétation.

Pour ce qui est du domaine des nerfs craniens nous croyons devoir signaler tout d'abord l'intégrité de la 8e paire. Jusqu'à la fin, les fonctions de ce nerf sont restées remarquablement intactes dans ses deux branches alors que les voisins VIIe, X^e^ et XIIe étaient manifestement atteints et de façon grossière.

Cettte intégrité était un argument décisif contre le diagnostic de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux qu'on aurait pu envisager. D'autre part, elle vient illustrer à nouveau ce que nous savions déjà (Jumentié, Cushing) pour les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, à savoir la tolérance remarquable de certains nerfs de la fosse postérieure à l'allongement, la distorsion et l'étirement. Ce qui est vrai pour les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, l'est aussi pour les tumeurs du recessus latéral dont notre cas est un

exemple précis. La tumeur née probablement aux dépens de la face endocranienne du rocher a poussé un 1[er] prolongement dans le recessus latéral (atteinte initiale du XII[e], XI[e], et ce n'est que secondairement que la partie antérieure de ce prolongement s'est développé dans la protubérance.

L'atteinte tardive du III[e] gauche nous paraît devoir être rapportée à la méningite basilaire et non au syndrome d'hypertension intra-cranienne.

L'atteinte du nerf olfactif gauche mérite une discussion. Deux causes peuvent être envisagées avant de nous arrêter à l'hypothèse d'une propagation basilaire. La première est la possibilité d'une lésion locale de la muqueuse pituitaire, ablation d'un polype. D'autre part, la possibilité d'une anosmie par hypertension de la fosse postérieure. Cushing pense, en effet, que dans ces cas l'anosmie est de cause centrale par « angulation mécanique des organes olfactifs par le bord interclinoïdal de la dure-mère ». Mais dans ces faits, qu'il s'agisse d'hypertension du 3[e] ventricule (Muskens) ou d'angulation mécanique le trouble est bilatéral et non unilatéral comme dans notre cas où il n'existait d'ailleurs qu'un syndrome très fruste d'hypertension intra-cranienne.

Car c'est là le dernier point le plus intéressant, du point de vue clinique de notre observation, sur lequel nous voudrions insister.

On est surpris, tout d'abord, de l'absence de stase papillaire caractérisée, au cours de l'évolution d'une tumeur de volume si important développé dans la fosse postérieure du crâne et dans la protubérance.

La stase papillaire, dont les conditions d'apparition sont si obscures au cours de néoplasies intra-craniennes, est pourtant un signe cardinal précoce et constant des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, de l'avis de tous les auteurs. Barré cependant, à la Société d'Oto-Neuro-Oculistique de Strasbourg, juin 1923, p. 456, insistait sur l'absence de stase papillaire 3 fois sur 7, dans sa statistique des tumeurs de

l'angle ponto-cérébelleux et atttirait l'attention sur ce caractère négatif. « C'est là un fait important, dit-il, sans doute nous ne saurions nous baser sur une aussi courte série pour diminuer la valeur de l'idée classique que le syndrome d'hypertension cranienne est presque constant, généralement précoce et accentué dans les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux ; mais on ne doit pas sous-estimer non plus la valeur de certains cas négatifs longuement examinés ».

La ponction lombaire montrait une pléiocytose, 71 lymphocytes et o gr. 40 d'albumine qui plaidaient en faveur d'un processus méningé basilaire et la tension mesurée au manomètre de Claude était absolument normale. Enfin, il existait une céphalée pariéto-occipitale très vive, mais localisée, avec vomissements, comme seuls signes d'hypertension cranienne, vraiment modérée, il faut le reconnaître.

D'ailleurs, on sait actuellement que les signes d'hypertension manquent fréquemment dans les néoplasmes de la protubérance et la stase papillaire en particulier est souvent absente (Oppenheim, Raymond). Notre cas, toutefois, nous paraît être particulièrement instructif, puisque ici, la néoplasie protubérantielle n'était qu'un prolongement d'une tumeur du recessus latéral qui aurait été suffisante à elle seule pour donner selon l'habitude et stase papillaire et signes d'hypertension cranienne.

Reste à discuter le point de départ de la tumeur. Qu'il s'agisse d'une tumeur bien limitée du recessus latéral, cela ne fait aucun doute. Elle s'est développée dans la région de l'angle ponto-cérébelleux, aux dépens des éléments qui tapissent cette fosse. Rien, dans l'examen anatomique ne nous permet de supposer son point de départ aux dépens des éléments conjonctifs qui accompagnent les gaines des nerfs ou suivent les vaisseaux nourriciers du tronc cérébral. On sait, en effet, qu'il existe — bien distincts des gliomes du nerf acoustique, qui constituent, à proprement parler, les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux — des tumeurs

nées de la paroi osseuse et en particulier du rocher. Dans d'autres cas, ce sont des tumeurs implantées sur la dure-mère.

Le clivage facile, au cours de l'autopsie, de la dure-mère au niveau du point d'implantation du pédicule de la tumeur, semblerait plaider en faveur d'une tumeur méningée primitive.

Mais l'envahissement néoplasique des os de la base du crâne, à distance de ce pédicule au niveau duquel la méninge ne présente que des trousseaux fibroïdes sans stigmates de malignité, est très troublant, et nous ne saurions affirmer que la base osseuse n'est pas le point de départ initial de la néoplasie.

OBSERVATION XX (*inédite*)

De la Clinique des Maladies Nerveuses de la Salpêtrière, due à MM. Georges GUILLAIN *et* Pierre MATHIEU (1)

CAS DIE.....

Mme D..., âgée de 45 ans, a eu trois enfants vivants et bien portants, une fausse couche deux mois après une intervention sur le rein gauche, pratiquée selon elle, au cours d'une pyélonéphrite en 1912.

Migraines très intenses depuis l'âge de 12 ans, survenant surtout au moment des règles, s'accompagnant souvent de vomissements.

C'est au mois de novembre 1921, que paraît remonter le début des accidents actuels : la malade a commencé à présenter une surdité qui persiste encore actuellement. Cette surdité s'est installée au cours d'un gros rhume qui a traîné longtemps. A cette époque, pas de céphalée aucun écoulement d'oreille.

---

(1) Nous avons plaisir à remercier ici notre excellent collège et ami le Docteur Pierre Mathieu d'avoir bien voulu mettre à notre disposition cette observation typique des faits que nous étudions.

En mars 1922, par contre, surviennent, au cours d'un nouveau rhume, de violentes céphalées prédominant au niveau de la nuque. La malade consulte à l'hôpital de la Pitié où on lui prescrit de l'iodure de potassium.

En novembre 1922, l'audition paraît s'améliorer et la malade devient capable d'entendre le tic-tac d'une montre, par contre, apparaissent au niveau de la moitié droite de la langue, des picotements et des élancements. A l'hôpital Lariboisière où on la traite alors on lui prescrit encore de l'iodure de potassium.

En décembre 1922, la malade présente pour la première fois de la diplopie. Examinée alors à l'Hospice de la Salpêtrière, on constate chez elle l'existence d'une paralysie faciale. En outre, un examen oculaire (pratiqué par Mlle Wertheimer) montre une paralysie de la VIe paire du côté droit, et, de ce même côté, une papille légèrement hyperémiée.

A cette époque, les douleurs sont extrêmement vives au niveau de la nuque et surtout au niveau de l'hémicrane et de l'hémiface droits. A cause de la localisation spéciale de ces douleurs, elle est examinée dans le service de M. le Professeur Lermoyez, on trouve, au cours d'une intervention sur ses sinus ethmoïdaux et sphénoïdaux, une muqueuse parfaitement normale.

La malade présente alors déjà du côté droit, en dehors de sa surdité, une *atteinte* très *nette* de ses VIe, V^{e}, VIIe, VIIIe, IXe et XIIe paires, et en particulier une hémiatrophie progressive de la moitié de la langue.

Depuis le mois de septembre 1923. il existe un écoulement de l'oreille droite.

Il faut ajouter encore qu'une *réaction de Wassermann* dans le sang a été pratiquée en janvier 1923. elle s'est montrée *positive*.

Une ponction lombaire, en avril 1923, a donné les résultats suivants :

4, 1 lymphocytes par mmc.

Albumine : 0 gr. 40.

Benjoin sub-positif : Wassermann négatif.

Une ponction lombaire toute récente a montré que la réaction de Wassermann était négative dans le liquide céphalo-rachidien tandis que la réaction de benjoin colloïdal était positive.

Alb., 0 gr. 40, 7,2 lymphocytes par mmc., pression du liquide C R : 20 cm. au manomètre de Claude.

La malade a subi un traitement antispécifique (iodure de potassium, puis injections de cyanure de mercure), elle n'a pas été améliorée.

Peu à peu, du côté droit, presque toutes les paires craniennes ont été intéressées, et actuellement, seule la première est à peu près indemne. Il s'agit là, évidemment, de lésions périphériques car les membres et le tronc paraissent normaux tant au point de vue de leur morphologie que de leur motilité, et de leur réflectivité. Aucun trouble de la sensibilité, en dehors du domaine des nerfs craniens. Aucun trouble cérérelleux.

Ce qui frappe immédiatement chez cette malade, c'est le ptosis droit accompagnant une paralysie faciale droite totale. C'est l'infiltration des téguments de la moitié droite de la face, en particulier de la joue c'est de ce côté encore, la décoloration de la peau, fine et lisse et l'atrophie unilatérale des muscles du cou.

Un examen systématique des paires craniennes, montre que toutes, sauf la première, sont touchées :

Ire *paire :* L'olfaction est relativement bien conservée.

IIe paire : O. D. Légère hyperémie papillaire (papille presque normale) Vision 2/10? (Vision O. G. 8/10).

IIIe, IVe et VIe paires : Paralysie des muscles extrinsèque et intrinsèque de l'œil du côté droit. Pupille droite : en mydiase moyenne, ne réagit pas à la lumière. Immobilité presque absolue du globe oculaire.

V^e^ paire motrice : Atrophie relative des muscles masticateurs du côté droit.

L'ouverture de la mâchoire est limitée, les mouvements d'ouverture et de fermeture sont encore assez puissants, mais les mouvements de diduction sont impossibles.

V^e paire sensitive : Hypoesthésie très marquée au tact, à la douleur, au froid et au chaud, dans tout le territoire cutané de la Ve paire, anesthésie complète au niveau de la moitié droite du front et de la moitié droite du nez. Le ré-



FIG. 12
Cas Die. — Obs. 20.
Syndrome paralytique unilatéral global droit.

flexe cornéen n'existait plus alors que la paupière n'était pas encore complètement paralysée, la cornée est insensible. Hypoesthésie également dans le territoire muqueux du nerf. En particulier, il existe une anesthésie au tact au niveau de la face interne de la joue droite, de la moitié droite du palais et du voile du palais, de la moitié droite de la langue. Signalons, dès à présent, qu'il existe également une hémianesthésie gustative de la langue.

Les troubles subjectifs sensitifs sont également très intenses dans le domaine du trijumeau droit : ils consistent en crises douloureuses atroces qui durent de trente minutes à deux ou trois heures ; au cours de ces crises, aucun contact ne peut être supporté au niveau de l'hémiface droite. La malade compare surtout ses douleurs à des brûlures.

VII[e] paire : Paralysie du facial supérieur et du facial inférieur : la déviation de la bouche est surtout nette lorsque la malade parle ; elle est alors considérable. Au repos, la commissure droite est tombante. Les rides sont, à droite, absolument effacées. Le peaucier est de ce côté très peu marqué.

Rappelons enfin l'existence d'une abolition du goût dans les 2/3 antérieurs de la moitié droite de la langue (corde du tympan).

VIII[e] paire : Les examnes de l'appareil auditif, pratiqués il y a quelques mois, en particulier en octobre 1923, par M. le Docteur Leroux, ont montré que la surdité était due alors à des lésions de l'oreille moyenne plutôt qu'à une atteinte de la VIII[e] paire. A cette époque, en effet, l'audition était normale à gauche. A droite, les sons graves n'étaient pas entendus, alors que les sons aigus étaient encore perçus (examen du D[r] Truffert).

Actuellement (D[r] Truffert), le tympan est presque complètement détruit. Il existe un écoulement de pus mal lié et fétide. On constate à l'examen de la région mastoïdienne une douleur antrale, le versant postérieur de la mastoïde est également douloureux. Dans la région de la pointe, il existe des ganglions. L'un deux, le plus élevé, semble faire corps avec la pointe, il existe à son niveau de la périadénite. La pression sur cette masse ne détermine aucun reflux de pus vers le conduit auditif externe.

L'audition aérienne est actuellement nulle.

Le Weber, sans latéralisation.

En outre, il existe un léger nystagmus spontané dans le regard à gauche.

L'état local et général de la malade, les phénomènes douloureux qu'elle présente empêchent malheureusement de pratiquer les épreuves labyrinthiques (rotatoire et thermique).

Au cours des épreuves galvaniques, il se produit une inclinaison de la tête à droite quel que soit le sens du courant.

*IX*e*, X*e*e et XI*e* paires :* IXe. Si la sensibilité du 1/3 postérieur de la moitié droite de la langue est abolie, la sensibilité pharyngée paraît relativement conservée ; tandis qu'à droite, le réflexe velo-palatin est aboli, de ce côté le réflexe pharyngé, quoique lent, est conservé.

La paralysie du constricteur droit du pharynx se traduit par un mouvement de rideau du palais vers la gauche.

Xe paire. La fréquence du pouls est de 80 à 90 par minute, celle de la respiration 16.

La pression sanguine est de 12/8, indice : 1/2 (Appareil de Pachon).

Xe et XIe paires. Il existe une hémiparalysie du voile du palais, ainsi qu'une paralysie de la corde vocale droite.

XIe paire. On constate une atrophie unilatérale du trapèze et surtout du sternocléidomastoïdien.

La voix est éteinte et sourde depuis le mois de mars 1923.

Il existe de gros troubles de la déglutition depuis le mois de janvier 1923 : la malade avale de travers lorsqu'elle essaie d'absorber des liquides et surtout des solides, elle étouffe alors et présente des grandes quintes d'une toux sourde.

XIIe paire. Il existe une grosse atrophie de la moitié droite de la langue qui forme une véritable gouttière. Le bord droit de la langue est lisse, les papilles sont moins saillantes que du côté opposé. Pas de trémulations fibrillaires.

Troubles secrétoires et vasomoteurs : En dehors de la décoloration de la moitié droite des lèvres et des téguments de la face, de leur aspect lisse déjà signalé, une injection

de pilocarpine a permis de constater l'absence de réaction sudatoire et lacrymatoire au niveau de l'hémiface droite.

Enfin, il a été pratiqué chez cette malade, par M. PUTHOMME, chef du Laboratoire central de radiographie de la Salpêtrière, des radiographies du crâne de face et de profil ; mais ce sont les radiographies en position de STENVERS et de ROSE qui nous ont fourni les renseignements les plus intéressants.

Dans le cas présent, les radiographies en position de STENVERS ont montré un rocher gauche légèrement altéré dans son ensemble. A droite, au contraire, le bord supérieur du rocher n'est pas net, son tiers antérieur qui semble érodé se confond avec l'ombre d'une masse à contours mal limités.

Le dessin des travées osseuses est moins net que du côté opposé.

On ne distingue pas bien les canaux semi-circulaires du labyrinthe droit.

La radiographie en position de ROSE montre également la différence de densité osseuse qui existe entre les deux rochers. Les limites antérieures du rocher droit ne sont pas apparentes, elles se confondent, surtout au niveau de sa pointe, qui est totalement effacée avec une ombre à contours flous qui s'étend en avant jusqu'au niveau du sinus sphénoïdal droit qu'elle masque complètement.

Dans cette observation, comme on le voit encore, se trouvent consignées les principales caractéristiques du syndrome paralytique unilatéral global des nerfs craniens.

La malade mourut peu de temps après, l'autopsie ne put être pratiquée, mais les examens radiographiques montrent des lésions qui, joints aux caractères cliniques de l'évolution de la maladie, nous permettent de poser le diagnostic de néoplasie basilaire extensive vraisemblablement fibrosarcomateuse.

OBSERVATION XXI

de Sani-Yaver (1)

« Il m'a paru intéressant de vous communiquer l'observation d'un cas de sarcome qui a pris naissance à la partie moyenne de la base du crâne, s'est développé vers la pointe du rocher pour envahir ensuite le cavum. La première manifestation clinique apparente de cette tumeur maligne a été constituée par un syndrome de Gradenigo, suivi d'abondantes hémorragies nasales qui ont permis de faire le diagnostic étiologique.

Ilias Djelal Eddine, 65 ans, sujet ottoman, né à Uskub, exerçant le métier de marchand de moutons, se présente à la consultation externe de l'hôpital de Giumuch-Sou le 12 mars 1921, se plaignant de : bourdonnements et surdité de l'oreille gauche.

Première entrée. — Admis à l'hôpital le 13 mars, on ne relève rien d'intéressant dans les antécédents héréditaires et personnels.

Otoscopie. Tympan droit normal. Tympan gauche gris, rosé, légèrement rétracté, absence de triangle lumineux.

Diminution manifeste de l'acuité auditive : Montre perçue au contact.

Rhinoscopie. Hypertrophie du cornet inférieur gauche, queue de cornet du même côté, développée vers l'orifice tubaire. On pratique le 20 mars la cornectomie inférieure gauche. Le 20 avril, Djelal quitte l'hôpital guéri de ses bourdonnements, amélioré au point de vue de son acuité auditive.

Deuxième entrée. Le 25 août, le malade se présente à la consultation pour la 2e fois. Il vient de subir une peine d'emprisonnement pour délit politique et, au cours de son incarcération, il a été atteint d'une grippe infectieuse compliquée d'otite moyenne suppurée gauche, pour laquelle il vient réclamer des soins. Il se plaint actuellement d'une vive douleur au niveau de l'oreille gauche, d'un écoulement abondant et d'une diminution très accentuée de l'acuité auditive. Admis à l'hôpital le 26 août, il présente les signes suivants :

Otoscopie : Conduit auditif gauche plein de mucopus sanguinolent. Tympan rouge tuméfié, présentant une petite perforation pulsatile dans le cadran antéro-inférieur. Absence de douleur à la pression de la mastoïde. Tympan droit normal. Hypoacousie à gauche.

Sous anesthésie locale on agrandit la perforation du tympan gauche. Le 30 août, état local très amélioré. Le 31, dysphagie, fièvre, voix nasonnée. Présence d'un abcès péri-amygdalien gauche. Incision. Le 15 septembre, le malade quitte l'hôpital très amélioré.

---

(1) *Sur un cas de sarcome de la base du crâne*, par Sani-Yaver (Constantinople) (Xe Congrès international d'otologie, Paris, 19-22 juillet 1922 ; comptes rendus des séances, Doin, éditeur, 1923, p. 791-799).

Troisième entrée : Le 15 novembre, Djelal est admis pour la troisième fois à l'hôpital, accusant les symptômes suivants : Douleurs très vives et paroxystiques de la région auriculo-temporo-pariétale gauche se propageant vers le sommet du crâne. Vision double dans certaines positions du regard. Diminution de l'acuité auditive très accentuée à gauche. Bourdonnements, sensation vertigineuse.

Examen du malade : Œil gauche légèrement dévié en dedans par paralysie de la VI[e] paire. Diplopie homonyme. Acuité visuelle et *fonds d'œil normaux*. Ecoulement purulent fétide au niveau du conduit auditif gauche. Diminution de la sensibilité à la piqûre (hypoesthésie) de la région temporo-pariétale. Au total : syndrome de Gradenigo.

Les épreuves acoumétriques, l'étude de la stabilité et la recherche du nystagmus rotatoire et calorique nous démontrent que l'oreille interne gauche est en état d'hypoexcitabilité.

Au cours de ces recherches, le malade présente un état nauséo-syncopal qui nous oblige à interrompre l'examen.

Dans la nuit du 15 au 16, le malade présente une série d'hémorragies nasales très abondantes. On pratique l'examen des fosses nasales qui n'a pu être fait hier en raison de l'état nauséeux provoqué par la recherche du nystagmus.

16 novembre : A la rhinoscopie postérieure on découvre la présence dans le cavum, à gauche el en haut, d'une tumeur ayant le volume et l'aspect multilobulé d'une framboise. Cette tumeur est sessile et empiète sur la fossette de Rosenmuller correspondante. Au palper, elle a une consistance mollasse et saigne facilement et copieusement. Un prélèvement est fait à la pince coupante pour examen biopsique. On administre à l'intéreur du chlorure de calcium et on essaie, sans succès d'ailleurs, de pratiquer le tamponnement des fosses nasales pour arrêter les hémorragies dont le renouvellement constant débilite considérablement le malade.

L'examen biopsique de la tumeur a donné lieu à la reconnaissance *d'un fibro-sarcome*. Au vu de ce résultat, on administre un traitement radiothérapique qui a pour effet d'arrêter les hémorragies et de faire rétrocéder partiellement la tumeur du cavum.

Il n'existe pas d'adénopathie de voisinage. La réaction de Wassermann est négative dans le sang.

10 décembre : La suppuration de l'oreille gauche est moins abondante ; les douleurs temporo-pariétales diminuent d'intensité, tandis que l'anesthésie régionale s'accentue.

15 décembre : Le malade amélioré quitte l'hôpital.

Quatrième entrée : 25 janvier 1922. Ilias Djebal est admis à l'hôpital pour la quatrième fois. Son état général n'est pas brillant.

A l'examen on note les signes suivants :

Ptosis de la paupière supérieure gauche.

Effacement des rides et de la commissure labiale à gauche.

Déformation oblique ovalaire de la bouche et impossibilité de siffler.

Anesthésie complète (piqûre, chaud, froid) de tout le côté gauche de la face.

Immobilisation complète du globe oculaire du même côté et rigidité pupillaire. Anesthésie cornéenne totale. *Fonds d'œil normal.* Acuité visuelle conservée.

Voile du palais et langue partiellement paralysés à gauche.

Ecoulement sanieux, fétide, au niveau de l'oreille gauche avec perte complète de l'audition.

En résumé, paralysie de tous les nerfs moteurs et sensitifs du côté gauche de la face. La paralysie ayant atteint, en premier lieu, la VI[e] paire et successivement III[e], VI[e], V[e], VII[e], VIII[e], IX[e] paires.

Après trois semaines de séjour à l'hôpital, le malade sort et est perdu de vue.

Cinquième entrée : Le 10 juin 1922. Etat général mauvais. Amaigrissement. Perte de forces. Cyphose presque totale, bilatérale. L'œil gauche présente du chémosis et est en protusion légère. La cornée est opalescente et on ne peut voir les détails du fond d'œil. L'acuité visuelle est de 5/10 à gauche.

Le cavum est envahi en totalité par une tumeur bourgeonnante, mollasse, abaissant sensiblement le voile du palais qui est paralysé à gauche. Le sens du goût (sucre, sel, vinaigre) est aboli sur la moitié gauche de la langue, de même que la mobilité de la langue du même côté.

La déglutition est très difficile et les liquides n'entrant que partiellement dans l'œsophage sont rejetés par la bouche à chaque effort fait par le malade pour les avaler. Les signes relevés à l'occasion du dernier examen persistent.

12 juin : On pratique une ponction lombaire au malade, qui tombe immédiatement en syncope. Il est impossible de recueillir la moindre goutte de liquide. Sens olfactif aboli depuis hier.

26 *Juin :* Syncope brusque durant 2 à 3 minutes. Délire tranquille. Etat général précaire.

27 *Juin :* Nouvelle syncope prolongée. Fièvre élevée à 40°2. Respiration stertoreuse. Congestion des 2 poumons. Etat comateux.

28 *Juin :* Décès.

Autopsie

Cavité cranienne : Méninges épaissies se décollant difficilement au niveau de la base. Après avoir relevé les hémisphères cérébraux et sectionné le bulbe, on se trouve en présence d'une tumeur occupant l'étage moyen du crâne. S'étendant : en avant jusqu'au niveau de la grande aile du sphénoïde, en arrière jusqu'au voisinage du trou occipital, à gauche jusqu'au milieu du rocher, à droite jusqu'à la pointe du rocher. Cette tumeur étalée en surface est multilobulée, aplatie, irrégulière dans ses contours. Elle englobe dans sa substance tous les nerfs issus de la protubérance annulaire et du pédoncule cérébral gauche, et

fait corps avec la pointe du rocher gauche. A droite, au contraire, elle refoule les nerfs et ne pénètre pas dans le tissu osseux.

En pratiquant une coupe sagittale on se rend compte que la tumeur s'enfonce comme un coin dans les sinus sphénoïdaux dont les parois ont disparu, pour s'épanouir en chou-fleur dans le cavum et les choanes qu'elle obture en totalité.

Les autres cavités splanchniques n'offrent pas de particularités intéressantes, à l'exception de la cavité thoracique, dans laquelle on trouve des poumons fortement congestionnés et des traces de tuberculose ancienne pleuro-pulmonaire.

En résumé, telle est l'histoire clinique d'un sarcome volumineux dont le point d'implantation a dû siéger au voisinage de la pointe du rocher ainsi qu'en témoignent les troubles auriculaires qui ont marqué son début, qui a progressé ensuite vers la base du crâne en déterminant un syndrome de Gradenigo et s'est enfin révélé à l'examen par une série d'hémorragies nasales au moment où il a pénétré dans le cavum.

Son développement ultérieur, à la fois du côté du crâne et du cavum a produit des troubles paralytiques qui ont permis de suivre pas à pas son évolution dans la cavité cranienne.

Cette observation que nous rapportons in extenso montre, en plus des éléments caractéristiques tant anatomiques que cliniques du syndrome paralytique unilatéral global, la trépanation spontanée de la tumeur dans le rhino-pharynx. Jointe à nos cas elle illustre, de façon probante, la réalité des faits que nous étudions.

Beaucoup moins caractéristiques sont les observations suivantes, où la stricte unilatéralité n'est pas observée dans le développement de la tumeur, mais où la prédominance unilatérale est si nette que nous n'hésitons pas à les considérer comme faisant partie des faits qui nous intéressent bien que nous n'ayons pas de renseignements nécropsiques.

OBSERVATION XXII

de Kopeczynski (1)

Il s'agissait d'une femme de 26 ans qui se plaignait de douleurs dans la moitié gauche du visage. dans l'oreille gauche, de troubles de

(1) Kopeczynski : Läsion sämtlicher 12 Hirnnerven infolge eine Hirngeschwulst. *Société de neuro-psychiatrie de Varsovie*, séance de janvier 1907, in Neurol. Centralblatt, 1908, p. 141.

la déglutition, des nausées, des vomissements. Surdité gauche depuis un an. L'examen actuel montre un amaigrissement général, une adénopathie cervicale prédominant à gauche où les ganglions sont durs et gros. L'examen microscopique montra qu'il s'agissait d'un sarcome alvéolaire.

Du côté gauche, on notait : l'abolition de l'odorat, une mydriase avec rigidité de la pupille, du ptosis, une ophtalmoplégie complète externe et interne avec *stase papillaire*, anesthésie dans toutes les branches du trijumeau, paralysie faciale, surdité, troubles du goût et anesthésie dans la moitié correspondante de la langue du pharynx et du larynx, des troubles de la déglutition, une atrophie du sterno-cléido-mastoïdien et du trapèze, une hémiatrophie linguale.

Du côté droit, il existait une abolition de l'odorat et une névrite optique avec paralysie du moteur oculaire commun. Le rapporteur suppose une infiltration de la base du cerveau par une tumeur du côté gauche détruisant les racines nerveuses à leur émergence.

OBSERVATION XXIII

de Dinkler

citée par Raymond (loco citato), page 289

Cette observation est utilisée par Raymond pour montrer, dans une de ses leçons, la synthèse des différents groupements symptomatiques des paralysies craniennes, par lésions basilaires.

Homme de 50 ans présente de la diplopie et des céphalées dans la moitié droite de l'occiput en septembre 1888. En octobre, paralysie du droit interne et du droit supérieur à droite. *L'état du fond d'œil était absolument normal.*

En février 1889, anesthésie de la conjonctive droite, vertiges et bourdonnements d'oreille à droite. Au mois de mars, l'examen ophtalmoscopique révèle l'existence d'une papillite à droite avec légère exophtalmie.

Au mois de mai, paralysie du facial droit, du pathétique droit, du droit externe droit. Pupille dilatée à droite.

Au mois de juin, douleurs et anesthésie dans la sphère du trijumeau avec paralysie des muscles masticateurs droits et troubles de la déglutition.

Bref, au mois de novembre, la paralysie intéressait les nerfs suivants :

L'olfactif à droite, les deux nerfs optiques ; la IIIe et la IVe paires droites, le Ve droit (le Ve gauche est incomplètement paralysé) ; l'oculomoteur externe de même, le facial à droite, le nerf acoustique à droite, le glosso-pharyngien, le nerf vague, le nerf spinal et le grand hypoglosse à droite.

Le malade succombe peu de temps après. A l'autopsie, on trouve une tumeur de la base qui, selon toute vraisemblance, avait eu son point de départ dans le sinus caverneux à droite ; en se développant dans les deux sens, en avant et en arrière, elle avait provoqué la dégénération des nerfs dont on avait constaté la paralysie du vivant du malade.

CHAPITRE IV

Diagnostic clinique

Le tableau clinique, réalisé par ces paralysies multiples est si caractéristique qu'en présence d'un de ces malades le diagnostic d'un processus basilaire en évolution vient immédiatement à l'esprit. C'est surtout à la méningite syphilitique qu'on pense tout d'abord et il est de fait que la plupart de nos malades avaient subi un traitement énergique par les sels de mercure et d'arsenic avant leur hospitalisation. La syphilis réalise, en effet, un certain nombre de paralysies multiples de nerfs craniens, nous en rapporterons des exemples probants, mais elles sont exceptionnellement aussi étendues, comme nous le verrons.

La séméiologie hypertensive est si fruste dans tous ces cas, l'examen du fond d'œil donne si peu de renseignements qu'on ne pense, en effet, presque jamais à la possibilité d'une tumeur à développement extensif.

En dehors des sarcomes basilaires et des néoplasies sous-craniennes à point de départ rhino-pharyngé (dont nous avons vu les signes propres), les paralysies unilatérales multiples et étendues des nerfs craniens peuvent cependant être réalisées par un certain nombre d'affections avec lesquelles il faut les différencier.

Nous retiendrons surtout les traumatismes, les affections bulbo-protubérantielles, les méningites basilaires et les polynévrites des nerfs craniens.

Les traumatismes

Ils n'interviennent qu'exceptionnellement dans l'étiologie de paralysies unilatérales aussi étendues que celles que nous étudions.

Cependant les *projectiles de guerre* ont pu réaliser une paralysie du VIIe, du VIIIe, du Xe, du XIe et du XIIe comme dans l'observation de Morestin (1), une paralysie des six derniers nerfs craniens et du sympathique cervical comme dans le cas de d'Œlsnitz et Cornil (2).

Les *fractures du crâne* et en particulier les fractures du rocher peuvent déterminer un syndrome des six derniers nerfs craniens comme dans l'observation d'Aloin (3), une paralysie des VIe, VIIe, IXe, X^e^, XIe nerfs, comme dans le cas de Vernet (4) ; une association des paralysies des Ve, VIIe, VIIIe nerfs craniens gauches, comme dans l'observation de Roger, Zwirn et Ourgaud (5).

Dans le groupe des lésions traumatiques il convient de faire une place à part aux paralysies multiples observées pendant la guerre chez les *commotionnés* sans blessure extérieure et dont de nombreux exemples ont été rapportés. Dans le cas de Pachantoni (6) les IIe, IIIe, V^e^, VIIe, IXe, XIe et XIIe paires du côté gauche avaient été lésées par

(1) H. Morestin. — Lésion par le même projectile des nerfs facial, auditif, pneumogastrique, spinal et grand hypoglosse. Bulletins et Mémoires de la Société de Chirurgie, 5 janvier 1916, p. 145-147).

(2) D'Oelsnitz et L. Cornil. — Paralysie globale des six derniers nerfs craniens et du sympathique cervical par blessure de guerre. (Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux, 1919, page 6).

(3) Aloin. — Syndrome complexe des six derniers nerfs craniens, suite de fracture du crâne. (*Revue de Laryngologie*, 15 novembre 1919).

(4) M. Vernet. — *Revue de Laryngologie*, 15 avril 1919.

(5) H. Roger, Zwirn et Ourgaud. — Association des paralysies des Ve, VIIe, VIIIe nerfs craniens gauches, révélatrices d'une fracture oblique du rocher (*Marseille Médical*, 1922, page 105-113).

(6) Pachantoni. — Paralysies multiples des nerfs craniens par vent d'obus (*Revue Médicale de la Suisse romande*, avril 1917, page 226).

vent d'obus. Jumentié (1) rapportait, presque en même temps, deux observations analogues, où les VIIe, X^e, XIe, XIIe paires étaient atteintes dans le premier cas ; où la paralysie des IIIe, VIIe, X^e, XIe et XIIe nerfs s'associait à une griffe cubitale dans le second. Enfin, Pastine (2) en rapportait encore une nouvelle observation où les Ier, IIe, IIIe, IVe nerfs étaient paralysés à droite, les Ier, V^e, VIIe, VIIIe à gauche. L'interprétation de ces paralysies, quant à leur mécanisme, peut prêter à discussion. Mais il semble bien qu'elles soient sous la dépendance de petites hémorragies bulbaires, consécutives aux variations de pression occasionnées par le vent de l'obus ou la déflagration des projectiles.

Les affections bulbo-protubérantielles

Les *polioencéphalites* qui lèsent les noyaux de l'axe gris bulbo-protubérantiel réalisent, en général, des paralysies multiples mais bilatérales. Cette règle ne souffre que de rares exceptions et seules une observation de Dercum et une observation de Léri méritent d'être retenues parmi celles-là.

Dans le cas de Dercum (3) une polioencéphalite hémorragique avait déterminé l'apparition brutale, au cours d'un syndrome infectieux, d'une paralysie des IIIe, IVe, VIe, VIIe, V^e, IXe et XIIe nerfs du côté droit et Mills, le même jour, dans la discussion de ce cas, apportait, à la Société de neurologie de Philadelphie, une observation analogue. Wilkin-

(1) J. Jumentié. — Deux cas d'hémiatrophie linguale associée à d'autres paralysies des nerfs craniens et rachidiens chez des commotionnés. Difficulté d'interprétation de ces états (*Montpellier-Médical*, 1917, p. 1006-1009).

(2) C. Pastine. — Paralysies multiples des nerfs craniens par éclat d'obus sans blessure extérieure (*Revue Neurologique*, 1918, tome II, page 233).

(3) F. Dercum. — An unusual case of palsy of the seventh. the motor branch of the fifth, the fourth and the six nerves of sudden onset, associated with sensory losses suggesting a syringomyelic symptom group ; polioencephalitis hemorragica. *The Journal of Nervous and Mental disease*, avril 1912, p. 268.

son (1), en 1911, avait signalé l'atteinte, dans un cas de même ordre de la face du pharynx et de la langue.

Dans le cas de Léri (2) une lésion mésocéphalique diffuse ou une polioencéphalite chronique avait réalisé l'association des paralysies des IIIe, IVe, Ve, VIe, VIIe, Xe, XIe et XIIe nerfs gauches.

Dans ces deux cas, d'ailleurs, les paralysies unilatérales des nerfs craniens s'accompagnaient de troubles moteurs et sensitifs qui signaient bien leur topographie bulbo-protubérantielle. Le malade de Dercum présentait un signe de Babinski à gauche et des symptômes syringomyéliques. Le malade de Léri présentait une parésie du membre supérieur du côté opposé aux paralysies des nerfs craniens.

La grande caractéristique, en effet, des lésions bulbo-protubérantielles est d'associer cliniquement aux paralysies plus ou moins étendues des nerfs craniens, des signes pyramidaux et sensitifs dont l'importance diagnostique est considérable puisqu'ils permettent de situer la lésion, là où les noyaux des nerfs craniens et les conducteurs moteurs et sensitifs se trouvent intimement rassemblés, c'est-à-dire dans le tronc cérébral.

Nous n'avons pas le loisir de refaire ici la topographie de la région bulbo-protubérantielle. Il existe, cliniquement, un certain nombre de syndromes régionaux actuellement bien individualisés : syndrome de Babinski-Nageotte, syndrome de Cestan-Chenais, syndrome de Millard-Gubler, etc... Selon l'étendue de la lésion, on conçoit aisément que s'y ajoutent, en plus ou moins grand nombre, des paralysies unilatérales des nerfs craniens qui en multiplient les aspects cliniques.

---

(1) George Wilkinson. — Un cas de paralysie unilatérale affectant la face, le pharynx, le larynx et la langue. Début aigu. (Proceedings of the R. S. of Med. of London. 1er décembre 1911; in *Revue Neurologique*, 1912 ; t. II, p. 192).

(2) André Léri. — Hémiatrophie faciale avec paralysies multiples des nerfs craniens (forme spéciale de la trophonévrose faciale). Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux, 2 déc. 1921, p. 1575.

Leur étude dépasserait le cadre de ce travail, mais il est un point sur lequel nous voudrions insister, à savoir la nécessité de rechercher systématiquement les *troubles moteurs et sensitifs* qui caractérisent ces syndromes car *souvent cliniquement très frustes*, ils sont ignorés du malade et peuvent passer inaperçus, si l'on ne prend pas grand soin de rechercher méthodiquement la moindre asymétrie motrice ou sensitive. S'il existe de rares cas de lésions protubérantielles intéressant uniquement les nerfs craniens comme le cas de Schlesinger (rapporté par H. Claude dans son Précis des maladies du système nerveux), dans la règle on trouve des signes alternes moteurs et sensitifs plus ou moins marqués mais que très souvent seul un examen approfondi permet de retrouver.

Les lésions vasculaires et certains processus infectieux, l'encéphalite léthargique en particulier, de nos jours, sont parmi les causes les plus fréquentes de ces paralysies unilatérales des nerfs craniens ; la syringobulbie et la myasthénie bulbo-paralytique réalisant, dans la règle, en dehors de leurs caractères propres, des paralysies bilatérales des derniers nerfs craniens.

Les lésions vasculaires s'accompagnent souvent, lorsqu'elles siègent dans la protubérance, de céphalées, de vertiges, de vomissements, voire même de convulsions ou d'épilepsie. Si l'on y joint le caractère fruste et transitoire des troubles moteurs et sensitifs, on conçoit la difficulté du diagnostic exact de la nature de la lésion. Le meilleur caractère de ces lésions vasculaires réside, sans aucun doute, dans la brutalité du début des accidents, qui régressent parfois, mais ne progressent jamais avec cette rapidité d'extension qui appartient en propre aux néoplasies cérébrales.

L'observation suivante nous montre bien les traits cliniques de ces lésions vasculaires. Le malade était venu consulter pour des troubles portant dans le domaine des Ve, VIIe, VIIIe nerfs craniens droits. L'examen minutieux et l'interrogatoire nous ont permis de rapporter à une lésion vascu-

laire intra-protubérantielle la séméiologie paralytique des nerfs craniens qui tenait le devant de la scène.

OBSERVATION XXIV

(*personnelle*)

Dum... Henri, 53 ans, vient consulter à l'hospice de la Salpêtrière, le 14 mars 1926, pour une paralysie faciale accompagnée d'une kératite neuro-paralytique de l'œil droit, si marquée qu'une tarsorraphie d'urgence dût être pratiquée.

En décembre 1925, le malade, au réveil, s'aperçoit que sa bouche est déviée, tirée à gauche et que son œil larmoie, alors que la veille il s'était couché en parfaite santé. Il va néanmoins à son travail. Il ne remarque rien d'anormal par ailleurs, sinon une légère faiblesse dans le côté gauche avec engourdissement et douleurs dans la fesse et le membre inférieur gauches.

Il se plaint de céphalées très marquées dans le côté droit de la tête avec paroxysmes atroces. Depuis 18 mois, il présente des étourdissements et éprouve des éblouissements avec vertiges ayant occasionné une chute il y a quelque temps.

Son œil droit est congestionné et une kératite ulcéreuse a aboli la vision de ce côté. Il vient consulter surtout pour son œil et pour les céphalées car les douleurs ont disparu dans son membre inférieur gauche. La marche est absolument normale. Seule une sensation d'engourdissement du côté gauche est accusée par le malade.

L'examen nous montre une paralysie faciale périphérique complète du côté droit, une surdité droite, une anesthésie complète dans le territoire du trijumeau droit. Les autres nerfs craniens sont indemnes. Il n'existe pas de troubles moteurs, la force est normale et égale des deux côtés, les

réflexes sont vifs, mais égaux et sans clonus. Pas de signe de Babinski, pas de signes cérébelleux. *On note seulement au point de vue moteur* la diminution nette des mouvements automatiques de balancement du bras gauche au cours de la marche. La sensibilité est normale au chaud, au froid, au tact, mais il existe une *hypoesthésie nette à la douleur* du côté gauche remontant jusqu'à la clavicule. La piqûre et la pression douloureuse (recherchée avec une pince à forcipressure) ont donc seules permis de retrouver ce trouble de la sensibilité qui d'ailleurs 15 jours après s'était estompé. Par ailleurs, aucun renseignement digne d'être noté. L'état est stationnaire depuis 6 mois. Liquide céphalo-rachidien normal, radiographies du crâne normales.

Ainsi le diagnostic du siège et de la nature de l'affection responsable de la paralysie unilatérale des Ve, VIIe, VIIIe nerfs droits avec céphalée atroce, a pu être rapportée à une lésion vasculaire de la protubérance et non à une lésion néoplasique, par la brutalité du début, l'existence de troubles sensitifs nets, bien qu'exceptionnellement réduits dans leurs manifestations, et par le caractère stationnaire des troubles paralytiques observés dans le domaine des nerfs craniens.

L'encéphalite épidémique, essentiellement capricieuse dans ses localisations régionales semble, de nos jours, indiquer parfois une affinité toute spéciale pour le bulbe et la protubérance. Clovis Vincent et Darquier (1), puis Rathery et Kourilsky (2), ont rapporté, en 1924, à la Société Médicale des Hôpitaux, 4 observations de forme bulbo-protubérantielles de nevraxite épidémique. Ces observations sont à rapprocher des formes labyrinthiques décrites par Barré et

(1) Clovis Vincent et J. Darquier. — Syndrome protubérantiel aigu probablement d'origine encéphalitique. Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux, 11 janvier 1924, page 18).

(2) F. Rathery et R. Kourilsky. — Un cas d'encéphalite épidémique à localisation bulbo-protubérantielle. Ibid., 18 janvier 1924, page 23.

Reys (1) en 1921. Tout récemment, Roger et Reboul (2) Lachaux apportaient des cas d'hémiatrophie linguale post-encéphalitique.

Dans certains de ces cas, il s'agit de lésions protubérantielles réalisant le plus souvent un syndrome alterne fruste, mais n'intéressant les nerfs craniens de la région qu'en petit nombre. Nous en avons observé, pour notre part, un cas très typique au cours de notre Internat à la Salpêtrière, dont nous relaterons ultérieurement l'histoire.

Parfois, cependant, les nerfs atteints d'un seul côté sont en plus grand nombre, comme dans l'observation suivante, où le VIe, le VIIe, le VIIIe, le IXe, le XIe et le XIIe nerfs ont été plus ou moins manifestement lésés.

Dans tous ces faits l'appoint sensitivo-moteur des membres permet de localiser la lésion dans la région bulbaire ou protubérantielle, la somnolence, le cortège infectieux du début, la notion d'épidémicité, permettent de soupçonner la nature encéphalitique de l'affection observée. Nous ne nous y arrêterons pas dans ce travail.

OBSERVATION XXV

(personnelle)

(Malade du service du Docteur Michel (3) à l'hôpital Tenon)

H..., 34 ans, sans profession, entre à l'hôpital, le 14 septembre 1926, pour des phénomènes vertigineux et des trou-

(1) J. A. Barré et L. Reys. — La forme labyrinthique de l'encéphalie épidémique. Son intérêt actuel. (*Paris Médical*, 1er octobre 1921, page 261).
L'encéphalite épidémique à Strasbourg. Sa forme labyrinthique. (*Bulletin Médical*, 1921, p. 356).

(2) H. Roger et J. Reboul-Lachaux. — Hémiatrophie linguale légère et encéphalite épidémique. (*Revue d'oto-neuro-oculistique*, 1925, p. 378) ; hémiatrophie linguale et mouvements linguaux arythmiques post-encéphalitiques. (*Progrès Médical*, 14 août 1926, p. 1238).

(3) Nous tenons à dire notre vive gratitude à notre Maître, M. le Docteur Michel, et à notre collègue et ami, Yves Mével, qui nous ont si aimablement autorisé à suivre cette malade de leur service de l'hôpital Tenon et ont bien voulu nous permettre de consigner cette observation dans notre travail.

bles multiples dans le domaine des nerfs craniens du côté gauche.

Jusqu'au 6 septembre la malade avait toujours joui d'une excellente santé. Mariée à 31 ans elle eut, l'année suivante, un bébé. Pas de fausses couches.

Le 6 septembre, vers 8 h. 30 du matin, cette jeune femme éprouve assez subitement une sensation de striction dans la gorge en même temps qu'une « sensation de glace dans le côté gauche de la tête ». Ce malaise la force à s'allonger, elle appelle son entourage et s'aperçoit alors que sa voix est devenue enrouée. Pendant 24 heures, elle présente une céphalée atroce avec vomissements et vertiges très accentués, vertiges « terribles », aux dires de la malade. La céphalée disparaît bientôt; mais la malade continue, pendant 8 jours, à présenter une déséquilibration manifeste. Elle est obligée de garder le lit, car, debout, elle titube et tombe du côté gauche. Guidée, elle peut avancer, mais « comme un enfant qui apprend à marcher ». Elle a, d'ailleurs, même dans son lit, l'impression de rouler de gauche à droite, « comme quelqu'un au sortir d'un manège » et les objets extérieurs présentent, eux aussi, cette même gyration de la gauche vers la droite. Ces vertiges se sont atténués un peu par la suite, pour reprendre avec une intensité moindre pendant le mois d'octobre. La caractéristique essentielle de ces vertiges est d'être nettement augmentés par les déplacements de la tête de la malade.

Enfin la malade a vu double dès le début de ces accidents et cette diplopie atténuée persiste encore.

L'examen que nous avons pratiqué, le 25 octobre, nous montre les troubles suivants :

A première vue, on est frappé par l'existence d'un rétrécissement de la fente palpébrale gauche avec myosis et énophtalmie, triade caractéristique d'un syndrome de Claude Bernard-Horner du côté gauche.

L'examen systématique des nerfs craniens montre une at-

teinte unilatérale gauche des Ve, VIIe, IXe, XIe paires gauches.

Ve paire. Asesthésie cornéenne.

VIIe paire. Paralysie faciale périphérique gauche très nette avec tendance à l'hypertonie des muscles intéressés.

IXe paire. Signe du rideau très net : L'attouchement de la paroi postérieure du pharynx provoque un déplacement en masse du constricteur supérieur de la gauche vers la droite. La sensibilité gustative du 1/3 postérieur de l'hémilangue gauche est normale au sel et au sucre.

XIe paire. Paralysie du voile du palais à gauche. Asymétrie de l'ogive vélo-palatine. Voix enrouée.

La branche externe du spinal gauche paraît sensiblement normale.

Rien à signaler dans le domaine des autres nerfs craniens.

Examen de la démarche : La malade dévie et tombe vers la gauche. Il existe un signe de Romberg, surtout marqué dans les inclinaisons de la tête. Les sensations vertigineuses sont toujours pénibles. La motilité des membres est en tout point normale. La force musculaire est égale des 2 côtés, tant aux membres supérieurs qu'inférieurs. Cependant, il est à noter que les réflexes du membre inférieur droit sont plus vifs qu'à gauche. Pas de clonus, pas de signe de Babinski.

Il existe des troubles sensitifs marqués du côté droit du corps. La sensibilité tactile est normale, mais la malade ne peut distinguer le chaud du froid. Il existe donc du côté droit une dissociation syringomyélique typique. De ce côté, il existe en outre une hémianesthésie à la douleur particulièrement nette. La sensibilité profonde et le sens des attitudes sont normaux.

Il n'existe pas de troubles cérébelleux. Cependant, l'épreuve du doigt sur le nez du côté gauche s'exécute avec une certaine hésitation et une légère dysmétrie qui s'atténueront d'ailleurs rapidement par la suite.

La réflectivité de posture est exagérée, particulièrement au niveau du jambier antérieur.

Une ponction lombaire pratiquée le 14 septembre montre un liquide clair contenant 0 gr. 25 d'albumine et 3 lymphocytes par millimètre cube. La réaction de Wasserman et la réaction du Benjoin colloïdal sont négatives. *Le dosage du sucre donne le taux de 0 gr. 81 pour 1000.*

La malade présente *une somnolence manifeste* et un *état fébrile* qui dure encore entre 37,5 et 38,2. Un traitement anti-infectieux est institué par la méthode de Carnot (injections quotidiennes intra-veineuses de Salicylate de soude).

Cette thérapeutique améliore nettement la malade et un examen pratiqué le 10 novembre nous montre les modifications suivantes :

Ners craniens : 1re paire : normale.

IIe paire : normale. Acuité visuelle normale, fond d'œil normal.

IIIe paire : léger ptosis à gauche. Parésie des droits supérieur et interne gauches.

Inégalité pupillaire, myosis gauche, réflexes normaux. Syndrome de Claude-Bernard-Horner gauche.

V^e^ paire : Légère anesthésie cornéenne gauche. Réflexe masséterin vif.

VIe paire : normale.

VIIe paire : amélioration nette de la parésie faciale. Le signe des cils est encore positif du côté gauche. Le réflexe naso-palpébral existe.

VIIIe paire : tant dans sa branche cochléaire que vestibulaire, la VIIIe paire est normale au point de vue de son exploration fonctionnelle instrumentale. Les épreuves de Barany, les épreuves galvaniques montrent qualitativement et quantitativement des réflexes labyrinthiques normaux des 2 côtés. Les déviations réactionnelles se font normalement dans le sens de la secousse lente du nystagmus. Contrastant avec ces résultats, la malade présente encore des

vertiges, un signe de Romberg aggravé par les inclinaisons latérales de la tête, et une marche en étoile des plus nettes. Les yeux fermés, elle dévie constamment vers la droite.

IXe paire : actuellement normale, à gauche. Le signe du rideau noté avec tant de netteté à l'entrée n'existe plus.

X^e paire : pouls normal à 96.

XIe paire : l'asymétrie du voile est très atténuée par rapport aux précédents examens.

La corde vocale est parésiée à gauche.

La branche externe du spinal est normale.

XIIe paire : il semble exister des fibrillations de l'hémilangue gauche plus marquées qu'à droite. La motilité de la langue est normale.

Enfin, les troubles sensitifs du côté droit du corps persistent avec la même intensité qu'aux premiers jours.

En résumé : Cette observation nous montre un syndrome bulbo-protubérantiel caractérisé par l'atteinte unilatérale gauche de la Ve, VIIe, IXe, XIe paires, avec troubles vertigineux intenses et syndrome de Claude Bernard-Horner du côté gauche, associée à des troubles croisés de la sensibilité thermique et douloureuse. Un état fébrile continu, quoique léger, la somnolence, avec diplopie et hyperglycorrachie, nous permettent d'incriminer l'encéphalite épidémique. L'évolution traînante, mais régressive, sous l'influence du traitement infectieux, l'exagération marquée des réflexes de posture cadre bien, d'ailleurs, avec ce que nous savons actuellement de ces formes exceptionnelles de la maladie de Von Economo. La syphilis paraît devoir être ici éliminée, l'atteinte de la IIIe paire ne pourrait être expliquée d'ailleurs par un processus d'artérite en foyer. L'hypothèse d'une méningite basilaire syphilitique ne saurait être retenue davantage pour expliquer cette diffusion unilatérale, étant donné la riche séméiologie sensitive. L'hémiplégie sensitive croisée par rapport aux troubles des nerfs craniens montre que la lésion principale siège dans le tronc cérébral. Ici,

l'étiologie encéphalitique est nette et c'est d'elle que dépend cette exceptionnelle diffusion dans l'atteinte des nerfs crâniens d'un seul côté.

Les méningites basilaires

L'absence contrôlée de toute séméiologie sensitivo-motrice du côté des membres permettant de rapporter à la base du cerveau la cause des paralysies multiples étendues des nerfs crâniens, c'est aux processus méningés basilaires que l'on pense tout d'abord.

La *méningite syphilitique* est le plus souvent incriminée dans l'étiologie de ces syndromes paralytiques et les malades dont nous avons rapporté les observations avaient, en effet, subi pendant longtemps un traitement spécifique énergique. En dehors des données radiographiques, il est parfois très difficile, comme nous le verrons, de préciser la nature du processus basilaire.

Lorsque les paralysies des nerfs crâniens s'associent à un syndrome tabétique, le diagnostic est aisé mais dans nombre de cas la méningite syphilitique se cantonne à la base du cerveau, lésant exclusivement les nerfs crâniens (1). Il s'agit là, de tabès supérieurs selon la dénomination de Charcot, reliés au tabès vulgaire par de multiples formes de passage, mais dont le diagnostic peut être extrêmement délicat, lorsque l'examen le plus minutieux ne permet de retrouver aucun des signes de la série tabétique (abolition des réflexe, ataxie, troubles sphinctériens, signe d'Argyll Robertson).

---

(1) Clovis Vincent a particulièrement étudié ces lésions dans sa thèse inaugurale (Des méningites chroniques syphilitiques: Les lésions des nerfs de la base du cerveau dans le tabès, Paris, 1910). Il a montré que la paralysie des nerfs crâniens est due à la préssence sur leur trajet d'un foyer de névrite radiculaire transverse dû à l'existence d'une méningite diffuse qui se localise un peu au dessous du point où ce nerf s'enfonce dans la gaine arachnoïdienne et duremérienne qui lui servira plus tard de névrilemme.

Dans ces tabès supérieurs, ou plus exactement dans les méningites basilaires syphilitiques, les nerfs les plus souvent touchés sont la racine motrice du trijumeau, les moteurs oculaires, et l'hypoglosse. Et nous pourrions citer de nombreuses observations où cette prédilection s'affirme nettement. Mais dans la règle cette atteinte est bilatérale et symétrique et le malade se présente avec une atrophie bilatérale des muscles masticateurs, ou une ophtalmoplégie bilatérale ou une atrophie linguale.

Cette notion de la bilatéralité des paralysies des nerfs craniens au cours de la syphilis, pour fréquents qu'en soient les exemples, ne saurait être érigée en règle générale. Il existe, en effet, un certain nombre d'observations que nous rapportons plus loin où la méningite syphilitique réalisait des paralysies multiples unilatérales. Christiansen insiste lui aussi sur l'opinion généralement fausse, que la méningite basilaire a une tendance marquée à se traduire par des symptômes bilatéraux et en reproduit une observation typique où il existait même une stase bilatérale, bien faite pour orienter encore davantage vers le diagnostic d'une lésion néoplasique. Il est même des cas où les 12 nerfs craniens sont pris d'un seul côté, comme dans les observations de Rothmann et de Kurt Mendel, réalisant tout à fait le syndrome paralytique unilatéral global que nous venons de décrire.

En règle générale, l'aveu de la syphilis, la constatation d'une lymphocytose avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien, les résultats positifs de la réaction de Wassermann joints aux signes cliniques de tabès ou de méningite syphilitique permettent de dépister la spécificité et il en est ainsi dans la plupart des observations que nous reproduisons plus loin.

Dans un certain nombre de faits, cependant, le diagnostic clinique et biologique de la méningite syphilitique peut présenter de sérieuses difficultés. C'est qu'en effet il existe des tabès fixés et des méningites syphilitiques non évoluti-

ves dans lesquelles le liquide céphalo-rachidien est en tout point normal. Ces faits sont bien connus et beaucoup plus fréquents qu'on le pense. Au cours de notre Internat à la Salpêtrière, nous avons été surpris du nombre considérable de tabès complets dont l'authenticité ne pouvait faire aucun doute, et dans lesquels la ponction lombaire ne donnait que des résultats négatifs. Il ne faut donc pas attendre des examens de laboratoire la signature qu'on pouvait espérer y trouver de l'infection tréponémique.

D'ailleurs, alors même qu'une paralysie étendue multiple des nerfs craniens s'accompagnerait d'une réaction méningée intense, voire même d'une réaction de Wassermann positive dans le liquide céphalo-rachidien, l'hypothèse d'une néoplasie ne devra pas être écartée. Les tumeurs basilaires se développant au contact des espaces sous-arachnoïdiens irritent souvent la méninge molle, et la formule du liquide céphalo-rachidien peut réaliser, dans ces cas, une *association albumino-cytologique* qui évoque la formule habituelle des processus méningés syphilitiques comme dans les observations n° 18, 19, 20.

Il n'est pas jusqu'à la réaction de Wassermann qui ne vienne encore parfois contribuer à l'erreur de diagnostic. On sait actuellement, en effet, la possibilité et la fréquence d'une réaction positive dans le liquide céphalo-rachidien des sujets atteints de tumeur cérébrale. La réaction est, alors, le plus souvent négative dans le sang, à moins d'une syphilis associée, fortuite. Cependant, comme dans les observations 2, 7, 13, 20, les signes humoraux peuvent plaider, à tort, en faveur d'une syphilis.

En résumé, l'examen clinique en montrant des stigmates cutanés, viscéraux, osseux et nerveux (abolition des réflexes, signe d'Argyll) suffit, en général, à dépister la syphilis. L'évolution lente, le caractère stationnaire des accidents, contraste avec le caractère rapidement extensif des néoplasies basilaires qui infiltrent les ganglions, les os de

la face (observ. 1, 5, 18) et viennent même faire issue dans le rhino-pharynx (obs. 14, 21). La radiographie enfin apportera à l'appui de leur diagnostic les modifications squelettiques précoces et constantes que nous avons signalées.

Dans la séméiologie clinique des nerfs craniens une dernière remarque enfin nous reste à faire. A la lecture des diverses observations de méningites syphilitiques de la base, nous avons été frappé de la vulnérabilité extrême du trijumeau moteur. Les auteurs, dans la plupart des cas, précisent l'atrophie des masticateurs, avec ou sans atteinte du trijumeau sensitif et dans les cas que nous rapportons elle est notée dans 6 cas sur 7 où le trijumeau est intéressé. *Cette fréquence de l'atrophie des masticateurs mérite, pour nous, d'être retenue à l'appui de la syphilis* de même que la dissociation acoustico-vestibulaire dans la paralysie de la VIIIe paire sur laquelle Ramadier a récemmnt insisté.

Nous rapportons ici, 7 observations de paralysies multiples unilatérales des nerfs craniens par méningite basilaire syphilitique : Celles de Rothmann et de Kurt Mendel qui sont particulièrement intéressantes car elles réalisent un syndrome paralytique unilatéral global très typique, les 12 nerfs craniens étant lésés d'un seul côté ; celle de Froment où les IVe Ve, VIe, VIIe, IXe, Xe, XIe et XIIe paires étaient atteintes du côté droit; celle de Rose (Ve, VIe, VIIe, VIIIe, IXe, Xe, XIe et XIIe droits); celle de Rose et Lemaître (Ve, VIe, VIIe, VIIIe, IXe gauches); celle de Christiansen (Ier, IIe, IVe, Ve, VIe, VIIe, VIIIe et XIIe droits) ; celle de Dejerine et Quercy (IIIe, IVe, Ve, VIe gauches). Dans tous les cas la syphilis était évidente et le syndrome facile à rapporter à cause, sauf dans l'observation 33 que nous devons à l'obligeance du Dr Souques (1).

---

(1) Nous tenons à dire notre reconnaissance à Notre Maître, M. le Docteur Souques de la bienveillance qu'il nous a témoignée en nous permettant de parcourir avec lui ses observations personnelles de paralysies multiples des nerfs craniens. Parmi les très nombreux documents qu'il a bien voulu mettre à notre disposition, nous n'avons noté qu'exceptionnellement des paralysies unilatérales

Les pachyméningites tuberculeuses de la base ne peuvent rivaliser avec les méningites syphilitiques dans la réalisation des paralysies multiples étendues. Seules les observations de Lortat-Jacob et Hallez, de Châtelin, méritent d'être retenues dans le groupe de faits que nous étudions. On les retrouvera plus loin.

Tout à fait exceptionnellement, comme dans les cas unique de Molinié (2) on a pu voir un anévrysme développé aux dépens du sinus latéral provoquer une paralysie des VIIe, VIIIe, IXe, X^e^ et XIe nerfs craniens d'un seul côté ou l'atteinte des VIe, VIIIe, IXe, X^e^, XIe, XIIe nerfs comme dans sa toute récente observation.

Enfin Zentmayer et Weinsenburg (3) ont publié une observation de paralysie unilatérale multiple de tous les nerfs craniens d'un côté sauf l'auditif, qui serait due, pour eux, à une thrombose primitive du sinus caverneux qui aurait gagné, par la suite, les sinus pétreux supérieur et inférieur. L'interprétation des auteurs nous paraît d'ailleurs sujette à caution et nous ne nous y arrêterons pas.

OBSERVATION XXVI

de Kurt Mendel (4)

Il s'agissait d'une malade de 43 ans de la clinique du Professeur Mendel. Bien portante jusque là, elle présenta, en novembre 1903, des

---

au cours de la méningite syphilitique et nous n'avons pas retrouvé d'observations où les 12 nerfs craniens étaient pris d'un seul côté. Nous croyons donc que les observations de Rothmann et de Kurt Mendel sont tout à fait exceptionnelles et, à notre avis, seuls les fibrosarcomes basilaires peuvent réaliser dans sa pureté le syndrome paralytique unilatéral global des nerfs craniens.

(2) M. Molinié. — Anévrysme pétro mastoïdien (*Marseille Médical*, 15 janv. 1921, p. 79); Paralysie unilatérale des six derniers nerfs craniens par tumeur anévrysmale (*Revue Neurologique*, 1926, p. 1272).

(3) Zentmayer *et* Weisenburg. — Primary cavernous sinus thrombosis with involvement of all the cranial nerves of one side except the auditory and with peculiar menstrual disturbances. Report of a case (*The American Journal of the Medical Sicences*, 1906, p. 239).

(4) Kurt Mendel. — Fall von einseitiger Lähmung aller Gehirnnerven (Société de Neurologie de Berlin, 1904, in *Archiv für Psychiatrie*, p. 1130; 1906).

douleurs névralgiques dans la tête, du côté gauche, préludant au développement des paralysies suivantes :

Ier nerf : Odorat déficient des deux côtés. C'est d'ailleurs dans l'observation le seul nerf affecté des deux côtés.

IIe nerf. Atrophie du nerf optique gauche, à droite le champ visuel est normal.

IIIe, IVe et VIe nerfs. Ophtalmoplégie totale gauche aussi bien intrinsèque qu'extrinsèque. A droite, la motilité du globe est absolument normale.

Ve nerf. a) Branche motrice. Muscle temporal gauche atrophié, mastication difficile.

b) Territoire sensitif. Anesthésie de l'ophtalmique gauche. Hypoesthésie des 2e et 3e branches gauches. Troubles du goût dans la partie antérieure de la moitié gauche de l'hémilangue.

A droite la Ve paire est normale.

VIIe. Parégie du facial supérieur moyen et inférieur gauche sans réaction de dégénérescence et sans asymétrie du voile du palais.

VIIIe. Audition nettement diminuée à gauche. Tympan normal des deux côtés.

IXe nerf. Anesthésie gustative dans la moitié gauche de la langue. A droite, le goût est normal.

Xe nerf. Des deux côtés on ne note aucune modification. Le pouls, la respiration, la corde vocale sont normaux.

XIe nerf. Atrophie légère du trapèze et du sterno-cléido-mastoïdien du côté gauche.

XIIe nerf. La langue sortie de la bouche est nettement déviée à gauche.

L'auteur note que du côté des membres il n'existe aucun trouble moteur ni sensitif.

En présence de ce tableau clinique, il pose le diagnostic de méningite basilaire portant uniquement sur le côté gauche. La syphilis paraît devoir être incriminée, car la malade a présenté deux fausses couches et surtout l'*examen du conjoint a montré que le mari présentait un tabès typique.*

Le traitement antisyphilitique a produit une légère amélioration des troubles paralytiques des nerfs crâniens.

OBSERVATION XXVII

de Rothmann (1)

Le cas est particulièrement remarquable par l'association paralytique de tous les nerfs craniens d'un seul côté, l'autre côté étant absolument indemne.

---

(1) Rothmann. — Demonstration eines Falles von einseitiger multipler hirnnervenlahmung (Société de Psychiâtrie et de Neurologie de Berlin 1903, in *Archiv. für Psychiatrie*, 1905, tome 11, page 1339).

Il s'agissait d'un employé de chemin de fer de 38 ans, qui, il y a 17 ans, *avait eu un chancre soigné* à la Charité de Berlin. Il n'a jamais présenté d'accidents syphilitiques. Marié, il a eu 4 enfants bien portants.

A la fin de janvier 1903, il présenta de la céphalée, des nausées et des vomissements sans température, manifestations qui disparurent en quelques semaines. En juillet 1903, apparut une diplopie chaque fois que le patient regardait à gauche. Bientôt après, il présenta des troubles de la déglutition. L'état demeura stationnaire jusqu'à la fin de novembre, lorsque brusquement se produisit un ptosis droit. La voix devint rauque et des troubles de la mastication se montrèrent du côté droit.

L'examen à l'entrée du malade montra :

Ire paire. Odorat nettement diminué à gauche pour toutes les odeurs, normal à droite.

IIe paire. Atrophie optique droite avec acuité et champ visuel normaux. Du côté gauche, l'œil est absolument normal. Les réactions pupillaires à gauche sont normales, alors qu'elles sont abolies du côté droit du fait de l'atteinte de la 3e paire.

IIIe paire : Paralysie totale du moteur oculaire commun à droite avec une pupille modérément dilatée.

IVe paire. Le grand oblique à droite est complètement paralysé.

Ve paire. Dans les trois branches du trijumeau droit la sensibilité est très altérée. Hypoesthésie de l'hémilangue à droite. La mastication à droite est presque complètement abolie.

VIe paire. L'abducens droit paraît presque normal, cependant dans les mouvements du globe on note des secousses irrégulières nettement visibles.

VIIe paire. Le facial droit montre dans toutes ses branches une parésie nette, maximum dans la branche orbiculo-frontale. L'excitabilité électrique est quantitativement un peu diminuée dans le facial gauche sans changement qualitatif.

VIIIe paire. Catarrhe suppuré et bilatéral de l'oreille moyenne, si bien que la participation de l'acoustique droit ne peut être affirmée.

IXe paire. Le goût dans la moitié droite de la langue est aboli. Troubles de la déglutition. Le voile du palais est dévié vers la gauche. Le réflexe pharyngé est aboli à droite.

Xe paire. La sensibilité de la moitié droite du pharynx est presque complètement abolie. La voie est enrouée, la corde vocale droite est en position médiane et immobile. Le côté droit du larynx montre une hypoesthésie du laryngé supérieur. Pas de troubles du pouls ni de la respiration.

XIe paire. La branche externe du spinal est légèrement parésiée. Le trapèze et le sterno-cléido-mastoïdien sont à droite un peu moins forts qu'à gauche. L'épaule droite tombe en avant et bien que le sujet ait l'habitude de porter des poids lourds sur l'épaule droite, ce fait n'explique pas l'atrophie du sterno-cléido-mastoïdien et du trapèze.

XIIe paire. La langue dans la bouche est ratatinée du côté droit. Quand elle est tirée, sa pointe est déviée vers la droite et la moitie gauche qui est contractée devient plus longue et plus étroite.

Par ailleurs, le patient ne se plaint d'aucun autre trouble, sauf de douleurs légères dans le bras et la jambe gauches. Les réflexes cutanés et tendineux sont normaux. Il n'y a pas de polyurie, mais des traces d'albuminurie.

Pour Rothmann on ne peut émettre qu'un seul diagnostic : celui d'un processus basilaire et vraisemblablement syphilitique. Revu après traitement spécifique, le malade, par la suite, présentait une légère amélioration de ses paralysies.

OBSERVATION XXVIII

de Déjerine et Quercy (1)

F..., 40 ans, syphilitique depuis 1900. Le début de l'affection remonte à 4 mois par une névralgie faciale gauche, une paralysie des masticateurs gauches ; une ophtalmoplégie mixte du côté gauche.

Examen : 1°) Troubles sensitifs : les douleurs sont réduites à de légères brûlures de la pommette et de la moitié gauche de la langue.

Il existe des troubles de la sensibilité objective : dans tout le domaine cutané du trijumeau, ils se bornent à une hypoesthésie tactile légère, mais très nette et à un excès d'écartement des pointes du compas, l'hypoesthésie thermique se limite à quelques erreurs. Pas d'hypoesthésie nette à la douleur. Les muqueuses sont beaucoup plus touchées que la peau : le réflexe cornéen a presque entièrement disparu et la moitié gauche de la langue est presque anesthésique au contact à la piqûre de la chaleur, tandis que sa moitié droite est absolument normale. Rien d'anormal au niveau du pharynx. Notons l'intégrité sensitive du pavillon de l'oreille.

2°) Paralysie des masticateurs. Le temporal a disparu, le masséter est aminci et ne se contracte pas, la projection de la mâchoire et la diduction à droite sont impossibles. Les mâchoires s'écartent difficilement et le trismus du début paraît fixé par des rétractions tendineuses.

Le réflexe massétérin est normal.

A l'examen électrique, le temporal est inexcitable et le masséter présente une R. D. profonde.

3°) *Sialorrhée.* Le malade expectore sans cesse une salive qui lui semble « ruisseler » de la joue gauche et de la moitié gauche du palais et l'intervention exclusive de la parotide et des palatines gauches dans le ruissellement dont il se plaint paraît nette.

(1) Déjerine et Quercy. — *Ophtalmoplégie et paralysie du Trijumeau gauche par lésion basilaire chez un syphilitique* (*Revue Neurologique*, 1912, tome II, p. 751).

4°) *Ophtalmoplégie*. Le malade est entré dans le service avec une ophtalmoplégie gauche strictement externe. Ptosis presque complet, droit supérieur et droit externe presque entièrement paralysés, droit inférieur et droit interne nettement parésiés. Les obliques ne semblent exercer aucune action.

La musculature intrinsèque commence à se paralyser. L'acuité visuelle, le fond de l'œil sont normaux.

Signes négatifs. Le facial, le vestibulaire, les nerfs sensoriels et mixtes sont normaux. Nous avons vainement cherché des troubles pyramidaux sensitifs ou cérébelleux.

La ponction lombaire montre 15 éléments par millimètre cube à la cellule de Nageotte.

En résumé, paralysie unilatérale gauche des IIIe, IVe, V^e et VIe paires gauches (la sialorrhée devant être rapportée à une lésion des pétreux) chez un malade syphilitique sans aucun signe pathologique du côté des membres.

Rejetant une lésion nucléaire ou vasculaire par l'unilatéralité d'une atteinte aussi étendue, les auteurs attribuent les troubles observés à une méningite syphilitique localisée à la pointe du rocher où les nerfs intéressés se trouvent précisément groupés et l'atteinte des pétreux vient encore confirmer ce diagnostic topographique.

OBSERVATION XXIX

de Rose et Lemaitre (1)

Femme de 38 ans, couturière, vient consulter en juillet 1901, pour des céphalées très violentes. Rien de particulier dans ses antécédents et en particulier aucun stigmate de syphilis.

Le début de l'affection remonte à 6 mois. La malade commença à souffrir de céphalées continues avec paroxysmes nocturnes, siégeant à la tempe et à la face du côté gauche. Il y a 3 mois, brusquement, survint une paralysie faciale périphérique gauche, en même temps que la joue gauche devint engourdie et insensible.

Un traitement par l'huile grise fit rétrocéder rapidement la paralysie faciale.

Examen du 1er décembre 1908.

Nerfs craniens :

Facial : Reliquat d'une paralysie faciale périphérique gauche. Hypogueusie gauche très nette.

Trijumeau. Anesthésie totale dans le domaine cutané et muqueux de ce nerf à gauche.

Parésie des muscles masticateurs à gauche avec R. D. sur le masséter et le temporal.

(1) F. Rose et F. Lemaitre. — Méningite cranienne spécifique. Tabes ? (*Revue Neurologique*, décembre 1908, p. 1341).

Glosso-pharyngien. Perte du réflexe pharygien gauche malgré la conservation de la sensibilité du pharynx.

Vagospinal et hypoglosse intacts.

Olfactif normal.

Acoustique : a) Branche cochléaire altération très manifeste à gauche.

b) Branche vestibulaire : indemne.

Examen des yeux : Pupilles très paresseuses à la lumière.

Accommodation normale. Fond d'œil et champ visuel normaux. Par la suite, signe d'Argyll manifeste. Les examens divergent sur le muscle qui est en cause, droit externe gauche ou droit, à cause des réponses contradictoires de la malade.

Symptômes médullaires. Aucun trouble sphinctérien. Signe de Romberg léger. Ataxie légère mais nette aux membres supérieurs. Abolition des réflexes rotuliens actulleens et olecraniens.

Ponction lombaire : Lymphocytose très abondante.

En résumé : paralysie des Ve, VIe, (?) VIIe, VIIIe, XIe, paires du côté gauche chez une malade présentant un tabes avec signe d'Argyll Robertson, sous la dépendance d'une méningite syphilitique en pleine activité.

OBSERVATION XXX

de Rose (1)

Belb..., 33 ans, sellier, vient consulter en novembre 1903 à la Salpêtrière pour une paralysie faciale et des paralysies oculaires situées l'une et l'autre du côté droit.

La première chose qui frappe chez ce malade sont les déformations multiples qu'il présente aux membres tant inférieurs que supérieurs...

Pour en arriver aux troubles nerveux qui ont amené le malade à consulter, disons qu'ils ont débuté en septembre 1902 par des maux de tête très violents siégeant au vertex et à la nuque, survenant surtout le jour, moins forts la nuit, et qui n'ont pas discontinué.

En même temps il a commencé à voir double et pour voir clair il était obligé de fermer l'œil droit.

Lui-même n'avait pas remarqué l'existence, chez lui, d'une paralysie faciale lorsqu'en avril 1903 son médecin l'en avertit.

Par contre, il avait constaté que le côté droit de la face était devenu insensible. Depuis 6 mois environ sa voix est devenue enrouée, bitonale. Jamais il n'eut aucun phénomène morbide du côté des membres.

Il existe chez ce malade des signes de paralysie motrice et sensitive de la majorité des nerfs craniens du côté droit. D'abord une paralysie

(1) F. Rose. — Paralysie des nerfs craniens d'un côté et déformations osseuses multiples d'origine probablement hérédo-syphilitique tardive. (*N^{lle} Iconographie de la Salpêtrière*, 1904, p. 277).

faciale du type périphérique avec atteinte du facial supérieur. La langue est tirée obliquement, la pointe est déviée à droite.

Du côté des yeux on constate une paralysie de la 6e paire droite du nystagmus bilatéral, aucune lésion du fond de l'œil, pas de troubles des sphincters iriens. Il persiste un peu de diplopie mais seulement à l'examen. Le voile du palais ne se soulève qu'à droite dans les efforts de phonation et il arrive au malade d'être pris de toux pendant la déglutition et de rejeter des particules alimentaires par le nez.

Il n'existe pas de paralysie de la langue mais son côté droit est manifestement atrophié. Le sterno-cléido-mastoïdien et le trapèze droits se contractent bien, mais ils sont parfois le siège de contractions fibrillaires rapides. Les muscles adducteurs du maxillaire inférieur (masséter, pterygoïdiens) sont indemnes.

Du côté du larynx on note une paralysie totale de la corde vocale droite qui, dans les efforts de phonation, reste immobile en position médiane. De plus, il existe une fixation du cartilage aryténoïde droit, suite de périchondrite ou d'aplatissement latéral. La sensibilité de l'organe est bien conservée.

L'examen de la sensiblité de la face révèle une hypoesthésie très marquée de tout le côté droit, hypoesthésie que présentent également les muqueuses. Ainsi le réflexe cornéen est aboli à droite, la moitié droite du voile du palais et du pharynx sont insensibles et on ne peut de ce côté provoquer le réflexe pharyngien, tandis qu'on le trouve normal à gauche.

Le côté droit de la langue est insensible tant aux excitations s'adressant à sa sensibilité générale, qu'à celles s'adressant à la gustation.

Il n'existe pas d'amblyopie ni d'hémianopsie droite ; mais l'examen du nez révèle une imperméabilité relative des fosses nasales à droite, due à une forte déviation de la cloison. L'audition est compromise, a droite, à un très haut degré. On trouve, il est vrai, une dépression tympanique avec traces d'otite moyenne ancienne, mais la perception osseuse est également presque nulle et le malade est fréquemment sujet à des vertiges, avec tendance à la chute en arrière ou en avant.

Le pouls bat un peu vite à 116, mais il n'existe pas de crises, de palpitations. La respiration est normale.

En résumé, chez ce malade, de cette description il résulte que l'auteur a noté une paralysie strictement unilatérale des Ve, VIe, VIIe, VIIIe, IXe, Xe, XIe et XIIe paires du côté droit.

« Ces troubles nerveux, vu leur étendue, ne peuvent être rattachés, ajoute-t-il, qu'à une compression des divers troncs nerveux ; une lésion centrale d'abord ne serait pas aussi strictement unilatérale, ensuite elle devrait prendre presque toute la hauteur du bulbe et de la protubérance. En outre cette compression ne saurait être due qu'à une tumeur, à une pachyméningite basilaire ou à des exostoses.

En faveur de l'hypothèse d'une tumeur plaiderait ce fait que lors d'une ponction lombaire pratiquée au mois d'avril, la pression du li-

quide céphalo-rachidien semblait être assez forte et que nous n'y avons pas trouvé d'éléments cellulaires.

Mais d'un autre côté l'absence de compression des nerfs optiques, la marche de l'affection qui semble arrêtée depuis quelques temps, grâce au traitement, par la liqueur de Van Swieten, qui a fait disparaître complètement les céphalées nous fait incliner vers le diagnostic de pachy-méningite basilaire ou exostoses spécifiques ».

Le malade niant la syphilis, Rose émet l'hypothèse d'une syphilis héréditaire se basant sur l'implantation défectueuse des dents, la périchondrite du cartilage thyroïde, l'épaississement de la cloison des fosses nasales, et surtout sur les déformations osseuses des membres apparues dès le jeune âge. « Qu'il s'agisse de lésions spécifiques et uniquement spécifiques, ceci ne saurait faire aucun doute pour nous, ajoute-t-il, la disparition immédiate des céphalées, l'atténuation légère, il est vrai, de la paralysie faciale par le traitement spécifique y apportent encore un sérieux appoint ».

OBSERVATION XXXI

de Viggo Christiansen

(*Les Tumeurs du Cerveau, Masson, éditeur, 1921, p. 159*)

« Il y a deux erreurs que j'ai si souvent constatées chez les médecins à propos de la méningite basilaire spécifique que je crois utile d'en dire un mot. La première c'est de croire que cette maladie fait partie des accidents *tardifs* de la *syphilis*. Cette conception est absolument erronée... La seconde erreur est de croire que l'apparition *symétrique* ou non symétrique des symptômes a une valeur diagnostique différentielle, on suppose généralement que la méningite basilaire a une tendance marquée à se traduire par des symptômes bilatéraux. Cette opinion est généralement fausse...

Je vais vous montrer une malade atteinte d'une méningite basilaire spécifique chez laquelle seuls les nerfs craniens d'un côté sont atteints ».

Et Christiansen rapporte l'histoire d'une femme de 46 ans, niant toute spécificité qui remarqua cinq mois auparavant que le côté droit de son visage était de travers en même temps que des douleurs apparurent dans le domaine du trijumeau droit et que l'ouïe du côté droit commença à baisser. Puis le ptosis, avec diplopie et vertiges, fit son apparition du côté droit. Les céphalées devinrent atroces avec hébétement et somnolence. L'examen, à l'entrée à la clinique, montrait une paralysie du moteur oculaire commun, du pathétique, du trijumeau moteur et sensitif, de la branche cochléaire de l'auditif, avec intégrité de la branche vestibulaire, de l'hypoglosse, de l'olfactif, du côté droit. En somme, paralysie des Ier, IIIe, IVe, V^e^, VIIe, VIIIe et IXe nerfs d'un seul côté. L'examen des yeux montra une stase papillaire bilatérale.

Le Wassermann était fortement positif dans le sang, comme dans le liquide céphalo-rachidien qui présentait en outre une forte leucocytose.

OBSERVATION XXXII

de Froment, Colrat, Dechaume (1)

« Le malade est un homme de 41 ans qui a été blessé en juillet 1916 et a subi un fracas de la région orbito-faciale gauche. On ne peut affirmer rétrospectivement qu'il y ait eu une fracture de la base. L'œil gauche a dû être énucléé et le malade n'a présenté aucun trouble jusqu'au mois de juillet 1922. A cette date, il eut des crises de dyspnée avec angoisse et vertiges, qui s'améliorèrent par le repos.

En décembre 1922, apparurent des troubles de la déglutition et de la parole et en mars 1923, du rejet par le nez des liquides absorbés.

Vu pour la première fois en mai 1923, il présentait alors une paralysie faciale droite du type périphérique. De plus, le globe oculaire droit ne pouvait être porté en dehors et ne dépassait pas la ligne médiane ; tout effort de regard vers la droite s'accompagnait de secousses nystagmiformes : il existait donc une paralysie du moteur oculaire externe droit.

Un examen général ne montrait rien de spécial du côté des voies pyramidale et sensitive centrales. Pas de syndrome alterne. Pupille en myosis réagissant assez bien à la lumière. On pouvait donc se borner au premier abord au diagnostic de paralysie faciale périphérique et de paralysie du moteur oculaire externe droit. L'association de ces deux symptômes nous a incités à rechercher les signes de déficience possible des autres nerfs craniens, et voici ce que nous avons trouvé :

Atteinte probable du pathétique : regard en bas et en dehors impossible, l'effort dans cette direction ne s'accompagnant d'aucune déviation du globe oculaire.

Trijumeau sensitif intact. Par contre, lorsqu'on fait ouvrir la bouche au malade, on est frappé d'abord par un trismus marqué, ensuite par la déviation de la mâchoire du côté droit. Ce dernier phénomène ne peut s'expliquer que par une contracture du ptérygoïdien externe gauche ou une paralysie des ptérygoïdiens droits. Cette dernière hypothèse est vérifiée par le fait que le malade ne peut mordre du côté droit et que la force de mastication est très diminuée à droite.

Rien du côté du nerf auditif.

Glosso-pharyngien incontestablement atteint : la solution salée est beaucoup moins perçue à droite qu'à gauche ; de plus on observe le signe du rideau dû à la paralysie du constricteur supérieur (Prof. Collet).

---

(1) J. Froment, Colrat et Dechaume. — *Paralysies multiples des nerfs craniens.* (Société de Médecine et Sciences Médicales de Lyon, *Lyon Médical*, 1924, p. 307, tome 1).

Le pneumo-spinal est également parésié, l'hémivoile droit se relève mal ; on constate en outre une paralysie de la corde vocale droite ; le spinal externe est par contre indemne.

Enfin l'hémiatrophie linguale droite traduit l'atteinte du grand hypoglosse.

On peut donc admettre l'existence de lésions touchant les racines ou les noyaux des IVe, V^{e} moteur, VIe, VIIe, IXe, X^{e}, XIe et XIIe nerfs craniens du côté droit. Il s'agit donc d'une lésion étendue, sur l'origine de laquelle on ne peut émettre de conclusions fermes.

Il semble cependant que l'on puisse éliminer l'hypothèse d'une tumeur : pas d'hypertension rachidienne, pas d'œdème de la papille, champ visuel normal.

D'autre part, les radiographies de face et de profil du crâne sont négatives. Il ne s'agit pas d'un processus osseux de la base du crâne.

Enfin, sous l'influence du traitement spécifique qui a été institué, on a pu voir survenir une légère amélioration : l'idée d'une lésion syphilitique est donc à envisager, bien qu'il n'y ait pas de lymphocytose rachidienne et que le Wassermann ait été négatif.

La localisation exacte est impossible à l'heure actuelle. En faveur d'une lésion méningée plaide l'absence de signes de paralysie alterne. Par contre, l'absence de lymphocytose et surtout la dissociation observée entre l'atteinte du trijumeau moteur et l'intégrité du trijumeau sensitif vont nettement contre cette conception. On peut donc penser à une lésion du nevraxe lui-même, mais là encore certains éléments sont discordants : il est notamment curieux de voir une lésion aussi étendue ne déterminer aucun trouble de la voie sensitive centrale et du faisceau pyramidal, le syndrome alterne ne se retrouvant pas cliniquement.

OBSERVATION XXXIII

(Personnelle)

Dul.., Jeanne, 48 ans, ouvrière d'usine, vient consulter à la Salpêtrière, dans le service du Docteur Souques, en 1925, pour une paralysie de l'hémilangue droite apparue depuis un an.

Dans ses antécédents, on note une scarlatine à l'âge de 10 ans et une fièvre typhoïde un an plus tard. Réglée à 15 ans, elle se marie à 19 ans. Elle aurait présenté, peu après, des phénomènes douloureux abdominaux rapportés à une péritonite tuberculeuse. Son père est mort de bacillose pulmonaire à l'âge de 36 ans. Sa mère est morte à 70 ans, à la

Maison-Blanche où elle avait été internée pour des troubles mentaux (démence sénile).

La malade a eu deux enfants très bien portants, actuellement âgés de 20 ans et de 28 ans. Aucune fausse couche.

En 1914, la malade présente des bourdonnements dans l'oreille droite, puis dans la gauche, aboutissant en une quinzaine de jours à une surdité bilatérale complète. Un auriste alors consulté, fait l'ablation de polypes nasaux du côté gauche. L'audition redevient normale de ce côté dès le lendemain de l'intervention. Mais depuis 1914, il existe une surdité droite presque absolue avec bourdonnements continuels durant encore.

En 1920, la malade présente des troubles de la déglutition, avale de travers, présente des quintes de toux lorsqu'elle mange des substances farineuses, le pain et les substances dures et plastiques, de même que les liquides sont facilement déglutis. Pas de rejet par le nez.

En 1924, elle s'aperçoit que sa langue est de travers, plus grosse d'un côté. En même temps, la voix change de caractère et devient rauque. Elle vient consulter le Docteur Soupes à la Salpêtrière, en novembre 1925.

La malade qui jouit d'une excellente santé et exerce sans fatigue un emploi dans une usine, présente des troubles unilatéraux dans le domaine des nerfs craniens du côté droit.

L'examen systématique que nous avons pratiqué en mars 1926, grâce à la bienveillance de notre maître, le Docteur Souques, nous révèle les troubles suivants :

Insuffisance de convergence de l'œil droit. Les pupilles réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. La vue est bonne, le fond d'œil normal.

Il existe une surdité droite. Au point de vue vestibulaire (Dr Valat), on note une discordance dans l'excitabilité des canaux horizontaux et verticaux (1). Le voile et la corde vo-

---

(1) Notons que pour les auteurs américains, ce signe appartiendrait en propre aux tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

cale droites sont paralysés. La branche externe du spinal droit est légèrement atteinte : exagération du creux sus-claviculaire, chute de l'épaule, déficience du sterno-cléido-mastoïdien.

Hypoesthésie de la paroi pharyngée avec pouls régulier à 136. Réflexes pharyngien et vélopalatin nettement diminués. Mais le signe majeur présenté par la malade consiste en une paralysie de l'hypoglosse droit avec atrophie de l'hémilangue, dont l'aspect plissé, ratatiné, contraste avec le relief normal du côté sain. Il existe des fibrillations musculaires nettes du côté paralysé.

L'examen des autres nerfs craniens ne révèle aucun trouble pathologique.

La force musculaire est absolument normale aux quatre membres. Pas de troubles de l'équilibre, pas de signe de Romberg. Les réflexes tendineux sont égaux et normaux, les réflexes cutanés ne présentent aucune modification. La sensibilité est normale sous tous ses modes. Pas de troubles sphinctériens.

En résumé, chez cette malade il existe une paralysie des III[e], VIII[e], X[e], XI[e], XII[e] nerfs droits sans aucun signe moteur ou sensitif dans le domaine des membres. La ponction lombaire donne issue à un liquide absolument normal. La réaction de Wassermann est négative dans le sang comme dans le liquide céphalo-rachidien.

Les radiographies du crâne ne montrent pas de modifications squelettiques notables. Cependant, la porosité des mastoïdes, une légère obscurité de l'orbite droite, un aspect ouaté de la voûte frontale, l'élargissement des sillons vasculaires de la calotte cranienne méritent d'être retenus et vérifiés ultérieurement.

Le diagnostic exact d'un pareil syndrome présente de très sérieuses difficultés. L'absence de phénomènes pyramidaux, sensitifs et cérébelleux, permettent de rapporter à la base de l'encéphale le siège exact de la lésion pathologique.

L'hypothèse d'une néoplasie basilaire se heurte au caractère lentement évolutif des troubles observés, et malgré les modifications structurales légères du squelette cranien, nous ne croyons pas pouvoir la retenir.

Nous pensons davantage qu'il s'agit ici d'un processus méningé chronique et une méningite syphilitique nous paraît très probable. Malgré l'absence de modifications du liquide céphalo-rachidien, l'absence des stigmates pupillaires de la vérole, et la conservation des réflexes tendineux, l'existence chez cette malade de *douleurs fulgurantes dans les membres* apparues depuis plusieurs années nous paraît suffisante pour incriminer une syphilis basilaire. C'est d'ailleurs l'avis de notre maître le Docteur Souques.

De tels faits sont à rapprocher de l'observation de Froment, Colrat et Dechaume, car ils montrent bien la difficulté parfois considérable du diagnostic exact de la nature d'une lésion basilaire. Si, dans nombre de cas, la méningite syphilitique peut être affirmée, il existe un certain nombre de faits où le diagnostic reste en suspens, malgré les méthodes d'investigation les plus précises. La longue durée d'évolution est, mieux encore que l'épreuve du traitement — le plus souvent inefficace dans les méningites syphilitiques organisées — le meilleur argument clinique à opposer à l'hypothèse d'une lésion néoplasique en activité.

Les pachyméningites tuberculeuses ne réalisent que rarement des paralysies multiples unilatérales des nerfs craniens. Les deux observations ci-jointes que nous avons retrouvées dans la littérature sont tout à fait exceptionnelles.

OBSERVATION XXXIV

de Lortat-Jacob et Hallez (1)

Cr... Henriette, 35 ans, posticheuse, nous est adressée le 15 février

(1) Lortat-Jacob et G. L. Hallez. — *Syndrome paralytique des six derniers nerfs craniens droits par adénopathie cervicale et pachyméningite tuberculeuses*, (*Revue Neurologique*, 1919, page 513).

1918. Cette femme, dont les antécédents héréditaires et personnels sont très entachés de bacillose (bronchite des sommets, pleurésie, adénopathies cervicales) avait été admise à Lariboisière, pour laryngite bacillaire avec fièvre et amaigrissement ; elle est, en réalité, atteinte de paralysies multiples.

L'état général est mauvais, l'amaigrissement considérable. Ce qui frappe tout d'abord, c'est l'abaissement notable de l'épaule droite, ainsi qu'une atrophie marquée du trapèze et du sterno-cléido-mastoïdien, saillie de la clavicule et exagération du creux sus-claviculaire. Il existe un abaissement de trois centimètres de l'angle supéro-interne de l'omoplate droite avec perte de parallélisme entre le bord spinal de cet os et le rachis, mesuré par un écartement de 11 cm. en haut et de 8 cm. en bas, au niveau de son angle inférieur le dos paraît légèrement voûté. Le cou est aplati du côté droit, la paralysie du sterno est presque totale, le muscle fait à peine saillie sous la peau, sa force de résistance est presque nulle. Les autres muscles du moignon de l'épaule se contractent normalement, le deltoïde est en partie atrophié, mais se contracte bien. L'examen électrique montra d'ailleurs une R. D. dans le domaine du spinal et l'intégrité du plexus cervico-brachial.

Il existe une parésie du facial droit, particulièrement appréciable dans le domaine des fibres cervico-faciales (abaissement de la commissure labiale, effacement du pli nasogénien, flaccidité de la joue, troubles de la mastication et signe du peaucier), troubles qualitatifs des réactions életriques ; une tumeur du volume d'une grosse noix visible au-dessous de la mastoïde droite, à un travers de doigt au-dessous du lobule de l'oreille (limite supérieure), sa partie inférieure ne dépasse pas la branche montante du maxillaire. A la palpation, cette tumeur est fixée, dans la profondeur, non douloureuse. Il s'agit manifestement d'une adénopathie cervicale bacillaire qui porte encore les cicatrices d'un drainage filiforme, pratiqué récemment par M. Chaput. Une autre petite tumeur analogue sous l'angle de la mâchoire et le long de la chaîne cervicale profonde, gros ganglion sus-claviculaire. La parotide est normale.

La moitié droite de la langue est atrophiée, d'aspect fissuré, ratatiné, molle à la palpation, il existe quelques fibrillations verniculaires. Lorsque l'organe est projeté en dehors, la pointe dévie vers la droite, le sillon médian présente une courbe à concavité droite. Cette hémiparésie droite de la langue s'accompagne de troubles également appréciables au niveau du muscle sterno-hyoïdien.

L'examen ophtalmologique (répété par le docteur Morax) met en évidence un myosis droit léger, sans exophtalmie, ni rétrécissement de la fente palpébrale. Les fonds d'œil sont normaux ; on note une parésie du droit externe à droite avec diplopie transitoire. Les III[e] et IV[e] paires sont intactes. Il n'y a pas d'Argyll.

L'appareil auditif est également atteint du côté droit, troubles marqués du nerf vestibulaire et du nerf cochléaire (épreuves statocinétiques, vertige voltaïque, épreuve de Barany, etc...). La malade entend

à peine la montre à 5 cm. de pavillon. La voix est nasonnée, bitonale, rauque, il existe des périodes d'aphonie presque complète. L'examen du larynx pratiqué par M. P. Sebileau montre une immobilité complète de l'appareil aryténoïdien droit, la corde vocale droite est immobile, en position intermédiaire ou cadavérique ; on note une légère chute de la cornicule dans la cavité laryngée. La malade se plaint d'être incommodée par une toux sèche, quinteuse, survenant après les repas et pendant la nuit, s'accompagnant parfois de vomissements et de régurgitations ; elle a constamment la bouche sèche, ce qui l'oblige à boire souvent. Elle se plaint de constriction laryngée avec cornage

Les liquides refluent fréquemment vers le nez, il existe d'ailleurs une paralysie du voile du palais à droite qui concorde avec les signes fonctionnels précédents et s'accompagne d'anesthésie de la moitié droite du voile, du pharynx et du larynx.

L'examen du goût, par comparaison avec la moitié gauche de la langue, dénote sur la partie postérieure droite de celle-ci une diminution très marquée de la perception de l'amer (quinine), une abolition de la perception du sucré et du salé.

La difficulté de la déglutition pour les solides est très marquée, si bien que la malade est obligée de faciliter cette déglutition par l'ingestion presque continuelle de liquide.

Lorsque la bouche est ouverte et que la langue est maintenue abaissée, si la malade vient à prononcer le son « é », tandis que l'on observe la paroi postérieure du pharynx, on constate une ébauche de mouvement de translation oblique de bas en haut, et de droite à gauche, du fond de la gorge. Le réflexe nauséeux, le réflexe du voile du palais sont très diminués.

Appareil cardio-vasculaire. Pouls à 110 non modifié par l'injection de 1 mill. d'atropine. Le R. O. C. donne 110-102. Tension artérielle 14/7 au Pachon. Légère arythmie après la marche, sans crises extra-systoliques.

En dehors de ces troubles, il n'y a aucune modification de l'équilibre ni de la marche, les réflexes sont normaux. Une ponction lombaire montre une augmentation de l'albumine (0 gr. 30) et une réaction de Wassermann négative dans le liquide céphalo-rachidien.

La température oscille entre 36°8 le matin et 38°5 le soir. Peu à peu la céphalée s'accroît, il est à noter que cette céphalalgie est localisée à la région occipito-pariétale droite, elle est fixe, gravative et ne cède à aucune thérapeutique.

Depuis le mois de mai, la malade se plaint de marcher avec peine, d'avoir de la faiblesse dans les jambes. On constate, en effet, une démarche légèrement ébrieuse, non ataxique, avec latéro-pulsion habituellement marquée, vers la gauche. Le signe de Romberg est positif, il existe des vertiges assez fréquents. Pas de nystagmus spontané, pas de tremblement. Pas de trouble de la parole ni de l'écriture et d'une façon générale, aucun signe cérébelleux vrai.

En juin, on constate que les réflexes tendineux sont vifs en général,

surtout les patellaires et les achilléens. Pas de Babinski, mais tendance au clonus à droite. Un traitement anti-syphilitique n'amène aucune amélioration. Seule l'adénopathie a diminué quelque peu.

En résumé, cette femme présente des troubles marqués dans le domaine des VIe, VIIe, VIIIe, IXe, X^e, XIe et XIIe nerfs craniens droits avec paralysie nette des VIe, VIIIe, IXe, XIe et XIIe nerfs. L'atteinte du facial et du pneumogastrique est moins apparente, mais elle existe cependant, le sympathique cervical est légèrement touché. Le nerf optique, le moteur oculaire commun, le pathétique et le trijumeau paraissent intacts. A ces symptômes purement unilatéraux de paralysies multiples des nerfs crâniens, il faut ajouter l'adénopathie cervicale bacillaire et une pachyméningite pariétale primitivement localisée à la base du crâne, du côté droit dont l'extension semble indéniable (vivacité des réflexes tendineux, douleurs dans les membres inférieurs et paraplégie au début).

Commentant leur observation, les auteurs montrent que le caractère nettement unilatéral des lésions, l'absence de signes pyramidaux, les troubles des réactions électriques plaident en faveur d'une paralysie périphérique de plusieurs nerfs craniens et rejettent, par les résultats de l'examen du fond d'œil, la possibilité d'une tumeur cérébrale. Nous avons vu, toutefois, que cet argument n'a pas de valeur cruciale, ainsi qu'il ressort de la plupart des observations de ce travail. Après avoir rappelé les syndromes paralytiques de Vernet, Sicard, les auteurs croient que « ces paralysies périphériques de plusieurs nerfs craniens sont moins fréquemment observées en pathologie interne, elles sont plus souvent d'origine nucléaire et bilatérales, associées à d'autres lésions centrales ». Nous croyons, pour notre part que l'extension rapide de ces paralysies unilatérales débordant les limites des syndromes connus, plus fréquentes qu'on ne le pense, est caractéristique de processus néoplasiques basilaires en évolution.

Il faut remarquer cependant que l'étiologie tuberculeuse de ces processus basilaires est tout à fait exceptionnelle. Nous n'en avons retrouvé dans la littérature que deux cas, celui que nous venons de citer et celui de Châtelin que nous rapportons ci-dessous où l'auteur envisage

d'ailleurs la possibilité d'une tuberculose de la *base* du crâne.

OBSERVATION XXXV

de Chatelin (1)

La malade, dont nous rapportons l'observation, présente une atteinte des Ve, VIe, VIIe, VIIIe, IXe, X^{e}, XIe et XIIe paires du côté droit, due vraisemblablement à une lésion tuberculeuse des os de la base du crâne.

Marguerite L..., 23 ans, entre dans le service du Professeur Pierre-Marie, à la Salpêtrière, au mois de novembre 1913.

Son père est mort de tuberculose pulmonaire cavitaire il y a 3 ans. Sa mère et son frère sont actuellement bien portants.

La malade a présenté une lésion osseuse au niveau du tibia gauche à l'âge de 13 ans, lésion vraisemblablement bacillaire. L'affection actuelle a débuté au mois d'août 1911. A cette époque, la malade a présenté une céphalée diffuse persistante, s'accompagnant d'une légère raideur de la nuque ; au bout de quelques mois, cette céphalée s'est localisée à la région temporo-pariétale droite et particulièrement à la mastoïde ; elle s'accompagnait d'irradiations douloureuses dans l'oreille, sans qu'il y ait de signes d'otite moyenne suppurée. En janvier 1912, paralysie subite de la IIIe paire droite avec névralgie assez intense du trijumeau droit. Cet état se modifie insensiblement ; la céphalée disparaît presque complètement. A l'heure actuelle, il ne reste pas de trace de la paralysie de la IIIe paire.

La céphalée réapparaît en juin 1912. La malade consulte à la Pitié : on parle de tumeur cérébrale, d'œdème de la papille : la malade ne reste que quelques jours à l'hôpital. A cette époque, elle éprouve des douleurs très vives à la partie supérieure de la nuque, irradiant vers les épaules, douleurs passagères, réveillées par les mouvements et telles qu'elle garde constamment la tête inclinée sur la poitrine.

En janvier 1913, paralysie périphérique de la VIIe paire droite. La malade présente une grosse déviation de la bouche ; elle bave du côté droit. Cette paralysie s'améliore progressivement dans les mois qui suivent, mais la malade remarque une diminution notable de l'audition du côté droit, en même temps que des ganglions apparaissent dans la région sterno-mastoïdienne droite.

Actuellement, Marguerite L... se présente très amaigrie, en très mauvais état général ; elle souffre d'une façon presque constante au niveau de la mastoïde droite, dans la région latérale du cou et dans la nuque. Cette céphalée s'accompagne d'irradiations douloureuses extrêmement vives, passagères au niveau de l'épaule droite. Les mouve-

---

(1) Ch. Chatelin. — *Paralysies multiples unilatérales des nerfs craniens*, (Service du Professeur Pierre Marie, à la Salpêtrière, *Revue Neurologique*, 1913, t. II, p. 784).

ments exagèrent notablement la douleur, et la malade s'immobilise, la tête légèrement penchée en avant et inclinée sur l'épaule droite ; cependant les mouvements de rotation et d'inclinaison de la tête, en différents sens peuvent être lentement exécutés avec une assez grande amplitude.

Si l'on examine méthodiquement l'état des nerfs craniens, on constate :

V^e^ paire. Trijumeau moteur. La malade serre bien la mâchoire, mais les mouvements de diduction, s'ils se font loin vers la droite, sont impossibles vers la gauche.

Trijumeau sensitif. Il existe des douleurs névralgiques dans tout le domaine du trijumeau droit ; la douleur est extrêmement vive à la pression des troncs nerveux, aux points d'émergence, enfin l'examen de la sensibilité montre une hypoesthésie manifeste surtout dans le domaine de la branche supérieure du trijumeau, atteinte de l'appareil oculaire ; pas de paralysie, pas de lésions du fond de l'œil : des deux côtés la pupille paraît absolument normale.

Nous avons cependant constaté très passagèrement une légère inégalité pupillaire. O. D. plus grand que O. G.

Le réflexe irien à la lumière et à l'accommodation est tout à fait normal, le réflexe cornéen existe des deux côtés, mais vif du côté droit.

VIe paire. Au repos, il existe à peine un léger strabisme interne de l'œil droit. Si l'on dit à la malade de regarder fortement à droite, la paralysie de la VIe paire droite devient évidente, elle n'est cependant pas complète, l'œil se déplace très légèrement vers la droite. Disons de suite qu'il n'existe aucune autre IVe paire.

VIIe paire. Au repos, on ne constate pas d'asymétrie faciale, mais si l'on dit à la malade de tirer la langue et de montrer les dents, il existe une contraction spasmodique très nette dans le domaine du facial droit. La malade a remarqué d'ailleurs l'existence de petites secousses musculaires passagères dans la moitié droite de la face.

VIIIe paire. L'audition est très nettement diminuée du côté droit. La parole chuchotée n'est entendue qu'à 10 cm. du pavillon droit. Le diapason appliqué sur la mastoïde est perçu beaucoup moins longtemps à droite qu'à gauche, le diapason sur le vertex est latéralisé à gauche.

L'épreuve de Barany n'a pu être pratiquée que sur l'oreille gauche à cause de l'état de la malade : elle s'est montrée tout à fait normale.

IXe, X^e^ et XIe paires. La malade présente des troubles très marqués de la déglutition, surtout pour les liquides, elle s'alimente avec la plus grande difficulté : presque constamment les liquides passent dans la trachée et provoquent des quintes de toux très pénibles, ou bien refluent par les fosses nasales ; s'agit-il d'aliments solides, la déglutition est très difficile, le bol alimentaire obstrue le pharynx et la malade risque d'étouffer.

A l'examen, la partie droite du voile pend inerte, et le réflexe du voile, aussi bien que le réflexe nauséen, est aboli des deux côtés. La

sensibilité de la muqueuse linguale paraît objectivement intacte, mais la malade se plaint de sensations continuelles de brûlure sur toute l'étendue de la langue.

Plusieurs fois dans la journée, la malade présente du hoquet, ou fait des efforts de vomissements, qui surviennent sans raison, sans augmentation de la céphalée, sans vertiges. Il existe une tachycardie à peu près continuelle entre 120 et 140 pulsations par minute, alors que la température rectale reste au voisinage de la normale (38° une seule après-midi). Du côté du spinal, on constate une atrophie très marquée du sternomastoïdien droit, beaucoup moins marquée du trapèze. La palpation de la région permet de reconnaître l'existence de ganglions déjà signalés le long du muscle sternomastoïdien, mobiles et douloureux.

Le larynx ne paraît pas touché ; la voix ne présente aucune modification.

Enfin l'atteinte de la XIIe paire se traduit par une atrophie très prononcée de la moitié droite de la langue.

En dehors de cette atteinte de nerfs craniens, la force musculaire segmentaire des membres est intacte ; les réflexes tendineux sont un peu vifs, les réflexes cutanés normaux, en particulier le réflexe cutané plantaire est en flexion. La sensibilité est normale dans tous ses modes. Il n'existe aucun trouble cérébelleux.

La ponction lombaire montre un liquide normal ; pas d'hyperalbuminose (procédé de l'acide azotique ajouté goutte à goutte) pas de lymphocytose.

La réaction de Wassermann est négative dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

En résumé : Paralysie ancienne de la IIIe et de la VIIe paire du côté droit, actuellement guérie, légère spasmodicité persistant dans le domaine de cette VIIe paire. Atteinte actuelle des Ve, VIe, VIIe, VIIIe, IXe, X^e, XIe, XIIe paires du côté droit. Pas de symptômes pyramidaux ni cérébelleux. Liquide céphalo-rachidien normal.

D'après l'ensemble de ces symptômes, on peut, croyons-nous, éliminer sans hésiter une lésion en foyer du bulbe et de la protubérance. L'atteinte des nerfs à leur émergence paraîtrait vraisemblable (plaque de méningite), mais la lente évolution de l'affection et surtout l'absence de toute réaction dans le liquide céphalo-rachidien nous paraissent suffisantes pour éliminer cette hypothèse. Une atteinte des nerfs au niveau de la base du crâne nous paraît beaucoup plus vraisemblable. Des cas analogues ont été publiés par Nothnagel (tuberculose du rocher et de l'occipital, avec paralysies multiples unilatérales des nerfs craniens) par Winndrat, par Sternberg (cancer métastatique de la base du crâne).

Les antécédents héréditaires et personnels de la malade, l'histoire clinique elle-même montrent l'existence très probable d'une infection tuberculeuse : il semble donc qu'il s'agisse de tuberculose de la base du crâne plus ou moins étendue, comprenant le rocher s'étendant en ar-

rière vers le trou déchiré postérieur et évoluant peut-être à l'heure actuelle à la face externe de la base vers les premiers arcs vertébraux, comme le fait supposer la douleur très vive à la pression au niveau de la partie supérieure de la nuque dans la région latérale droite du cou ; l'apparition récente d'une chaîne ganglionnaire dure et douloureuse dans la région sternomastoïdienne droite confirme encore cette hypothèse.

Les polynévrites des nerfs craniens

Sous le nom de polynévrites des nerfs craniens, il existe, dans la littérature médicale, un certain nombre d'observations de paralysies unilatérales multiples des nerfs craniens dont la nature polynévritique est rien moins que prouvée. Jusqu'à nouvel ordre, les polynévrites des nerfs craniens nous paraissent constituer un groupe d'attente, appelé à être démembré au profit des méningites basilaires (1) et des réactions méningées toxiques ou infectieuses. Aucun des cas publiés n'entraîne la conviction de la nature polynévritique du syndrome observé.

Minor, de Moscou, a décrit sous le nom de polynévrite des nerfs craniens une affection caractérisée par sa lenteur d'évolution et sa localisation à une seule moitié de la tête. Comme Foix et Kindberg l'ont fait remarquer, des 3 observations de paralysies de la VIe, de la XIe et de la XIIe paires, rapportées par le neurologiste russe, 2 s'accompagnaient de stase papillaire et il n'est pas douteux que ces faits relèvent de néoplasies compressives.

Dans le même ordre d'idées, nous n'acceptons qu'avec de très grandes réserves la polynévrite cérébrale ménièriforme décrite par Frankl-Hochwart (2). Cette affection serait caractérisée par une paralysie faciale accompagnée de surdi-

---

(1) Il en est ainsi à notre avis du cas de Halphen : Polynévrite cérébrale (Névrite du facial, du trijumeau, de l'auditif) *Annales des maladies de l'oreille* 1908, p. 152.

(2) Frankl-Hochwart. — Polynévrite cérébrale ménièriforme, Jahrbuch f. Psychiatrie, XXV, p. 284.

té et de vertige labyrinthique d'apparition assez rapide, à la suite d'un épisode infectieux fébrile. A cette atteinte de la VIIe et de la VIIIe paire peuvent s'adjoindre des paralysies *unilatérales* des autres nerfs craniens, d'évolution heureuse et rapide vers la guérison. *Pour nous, il s'agit manifestement de zonas*, car dans deux des trois observations de Frankl-Hochwart, l'herpès est noté sur la peau de la joue et sur le visage. L'auteur cite un cas analogue de O'Korner et Schœnborn (1), relevant le rôle certain de l'infection, précise qu'on a pu signaler dans certains cas des vésicules d'herpès buccal. Si l'on rapproche la statistique de Krwy (2), portant sur la lecture de 32 cas jusqu'ici publiés, on voit que 29 fois le facial et 17 fois le trijumeau avaient été touchés.

A notre avis, il s'agit de lésions zostériennes des ganglions des nerfs craniens (homologues des ganglions annexés aux racines rachidiennes) dont les observations en France ne sont pas rares, depuis les travaux de Ramsay Hunt qui a attiré l'attention sur les zonas de la face et tout particulièrement sur le zona du ganglion géniculé.

Il se peut que le virus zostérien lèse simultanément plusieurs de ces ganglions, il est plus vraisemblable qu'un processus méningé discret assure la diffusion des paralysies. L'observation toute récente de Reverchon et Worms (3) où un zona otitique s'accompagnait de paralysies des IIIe, V^e, VIe, VIIe, VIIIe et X^e paires (exemple typique de paralysies unilatérales multiples des nerfs craniens) vient confirmer notre opinion sur le rôle du virus zostérien et des réactions méningées consécutives, dans l'étiologie de la polyné-

(1) S. SCHOENBORN. — Ueber Polyneuritis Cerebralis acuta mit Beteiligung der Nn. acustici (Polyn. cerebr. menieriformis Frankl-Hochwart). *Muenchener Medizinische Wochenschrift*, 14 mai 1907, p. 983.

(2) KRWY. — (Casopis lekarn ceskych 1923, n° 19), analyse in *Annales des Maladies de l'oreille*, n° 4, avril 1924, p. 426.

(3) L. REVERCHON et G. WORMS. — Zona otitique (Société de laryngologie et de rhinologie de Paris, 18 janvier 1924, C. R. in *Presse Médicale*, 1924, p. 130)

vrite cérébrale ménièriforme et de ses associations paralytiques.

On conçoit mal, dailleurs, une répartition unilatérale d'une atteinte polynévritique et pourtant, en dehors de la maladie de 'Frankl-Hochwart, qui rentre dans le cadre des zonas de la face, il existe un certain nombre d'observations de paralysies unilatérales multiples dont l'interprétation paraît plus difficile. Les observations de Lejonne et Oppert, de Lawn Brownlie, de Forli, sont cependant particulièrement probantes et nous les rapportons plus loin.

Dans le cas de Brownlie, le IIIe, le VIe, le VIIe, le Xe, XIe et XIIe nerfs du côté droit avaient été paralysés au cours d'une diphtérie typique prédominant sur l'amygdale droite et l'auteur attribue à cette particularité dans la localisation de la fausse membrane, l'évolution strictement unilatérale des paralysies. Son interprétation est conforme, en effet, aux expériences de David Orr et Rows (1) sur le processus ascendant de la névrite toxique dont Guillain et Laroche ont bien étudié les caractères au cours de l'intoxication diphtérique.

Dans le cas de Forli la paralysie des IIIe, V^{e}, VIe, VIIe, VIIIe nerfs du côté droit, semble être apparue au cours d'une crise de rhumatisme et les bons effets du traitement par l'aspirine permettent à l'auteur de la ranger parmi les faits de névrite rhumatismale.

Enfin le cas de Lejonne et Oppert où les Ier, V^{e}, VIIe, IXe et XIIe paires furent atteintes d'un seul côté semble dépendre d'une cause toxi-infectieuse dont l'origine précise nous échappe. On trouvera plus loin la discussion serrée que font les auteurs sur la nature exacte du processus lésionnel en cause.

Tous ces faits ont en commun la précession d'un épisode infectieux ou toxique, la stricte unilatéralité des phénomè-

---

(1) David Orr et R. G. Rows. — Lesions of spinal and cranial nerves experimentally produced by toxins (*British Medical Journal*, 1907, p. 987).

nes et la régression rapide des paralysies. Leur nature exacte ne pourra qu'exceptionnellement être précisée étant donné la bénignité de leur évolution mais il est permis de penser que la ponction lombaire systématiquement pratiquée permettra de déceler, à l'avenir, la réaction méningée éventuelle sur laquelle reposerait ces faits. Il est bien acquis actuellement que nombre de polynévrites s'accompagnent d'une réaction méningée fruste et transitoire qui a son reflet fugace dans les modifications du liquide céphalo-rachidien. L'unilatéralité des phénomènes cadre cependant mal avec cette interprétation pathogénique. Dans le cas de Roy (1) où une polynévrite des nerfs craniens survint après un abus immodéré d'alcool et de tabac, chez un sujet antérieurement intoxiqué de façon chronique, le processus méningé se traduisit cliniquement par un syndrome typique avec signe de Kernig, mais les paralysies des nerfs craniens étaient bilatérales pour la plupart. De même, dans l'observation analogue de Fumarola (2). De même au cours des accidents observés au début du traitement par le 606, les soi-disant polynévrites des nerfs craniens (3) étaient bilatérales et il n'est plus douteux, qu'il s'agisse de méningotropisme ou de neuro-récidive, selon la classification de Sicard (4) que la réaction méningée en est le substratum anatomique.

Aussi donc, pour conclure, nous dirons que les polynévrites des nerfs craniens, exceptionnelles en cliniques, semblent ressortir à une irritation méningée, toxique, infectieuse et plus particulièrement zostérienne. Seuls les rares cas de névrite rhumatismale, qui ne paraissent pas douteux,

(1) Roy. — Méningite séreuse, œdème papillaire et polynévrite multiple des nerfs crâniens chez un fumeur alcoolique (*Annales des maladies de l'oreille*, 1912).

(2) G. Fumarola. — Polynévrite associée à une ophtalmoplégie totale externe bilatérale. (*In Revue Neurologique*, 1917, t. I, p. 183).

(3) Antonelli. — Société française d'ophtalmologie, 1912, p. 622.

(4) J. A. Sicard et Gutmann. — Réactions des nerfs craniens après l'emploi du « 606 ». *Revue Neurologique*, 1912. p. 121.

quoique exceptionnels — et l'observation récente de Dufour et Blondel (1) en démontre la possibilité — pourraient être interprétés autrement, par atteinte funiculaire des nerfs au niveau des défilés ostéo-fibreux de la base par exemple. La prédilection du rhumatisme pour le tissu fibreux, sur laquelle insistait Lasègue il y a longtemps pourrait éclairer quelque peu ces faits mais là encore cette interprétation se heurte à la stricte unilatéralité des paralysies observées jusqu'ici.

OBSERVATION XXXVI

de Lawn Brownlie (2)

Enfant atteinte de diphtérie dont la gorge est tapissée de fausses membranes prédominant à droite. Entre à l'hôpital le 27 mai. Le 2 juin paralysie du voile. Le 13 juin paralysie du droit externe droit. Le 15 juin, du releveur de la paupière supérieure droite avec paralysie de l'accommodation. Le 2 juillet le XIIe et le VIIe droits sont atteints à leur tour. Evolution vers la guérison.

OBSERVATION XXXVII

de Forli (3)

Il s'agit d'une malade de 48 ans chez qui surviennent, après une cause rhumatismale et en même temps que des phénomènes généraux, (malaise, fièvre) des signes du côté des nerfs craniens, à savoir : parésie irienne droite, parésie de l'oculo-moteur externe, du facial, de l'hypoglosse de la portion motrice du trijumeau à droite ; douleur spontanée et à la pression le long des branches du trijumeau droit, hypoesthésie et hypoalgésie dans son territoire et hypoacousie droite.

En somme, la plupart des nerfs craniens (IIIe, V^e, VIe, VIIe, VIIIe, XIIe) du côté droit étaient pris. Considérant les phénomènes généraux et considérant la cause, il ne pouvait s'agir que d'une névrite multiple rhumatismale. En conséquence, l'auteur institua une thérapeutique anti-rhumatismale (aspirine). L'amélioration fut rapide et la guérison reste parfaite depuis cinq mois, ce qui démontre pour lui qu'il ne s'est pas agi d'une rémission spontanée d'un processus syphilitique.

---

(1) H. Dufour et A. Blondel. — Paralysie radiale et rhumatisme articulaire aigu (Société Médicale des Hôpitaux, 1925, p. 1380).

(2) Lawn Brownlie. — *A case of diphteria presenting unusual multiple paralysies with recovery* (*The Lancet*, 16-2-1918).

(3) V. Forli. — *Sur la polynévrite rhumatismale des nerfs craniens* (Revista *sperimentale di Freniatria*, 1906, p. 280-290, in *Revue Neurologique*, 1907, p. 115).

OBSERVATION XXXVIII

de LEJONNE et OPPERT (1)

Fin janvier 1917, la malade Mme L... âgée de 29 ans, éprouva une vive contrariété et le soir même elle ressentit une céphalée violente et dès le lendemain elle était prise d'une diarrhée qui persista pendant près d'un mois ; elle avait 7 à 8 selles par jour, claires comme de l'eau mais très fétides.

Bien que tout se réduisit à ces phénomènes intestinaux, elle se sentit très affaiblie par cette diarrhée continuelle, cependant elle ne fit aucun traitement.

Le 18 février, la diarrhée était moins abondante et la malade se trouvait mieux, elle se coucha relativement ben portante et se réveilla le lendemain matin avec une paralysie faciale gauche. Elle ne s'en inquiéta pas d'abord, croyant à une fluxion, elle ne ressentait aucune douleur, mais une simple gêne de la parole et de la mastication.

L'état resta stationnaire les jours suivants, toutefois l'inocclusion de l'œil gauche amena bientôt de l'épiphora et des douleurs dès que l'œil était exposé à un air un peu vif. C'est seulement le 11 mars que la malade alla voir un médecin à la suite de douleurs du côté du bras gauche, apparues la veille, accompagnées de phénomènes d'engourdissement partant de la main et remontant vers l'épaule. Elle vint consulter le 15 mars dans le service du professeur Raymond à la Salpêtrière.

Examen du 15 mars 1907. — Mme L... présente avant tout une paralysie faciale gauche totale. Le côté gauche du visage est tombant et semble projeté en avant ; la commissure labiale gauche est abaissée et la bouche tirée vers la droite ; le nez paraît également dévié à droite ; l'œil gauche est plus largement ouvert que le droit ; le front dans sa moitié gauche est lisse et fait contraste avec les rides du côté opposé.

Par l'étude des mouvements volontaires on constate que toutes les branches du facial gauche sont atteintes par la paralysie ; le frontal et le sourcilier ne se contractent qu'imparfaitement ; l'orbiculaire des paupières ne cache même pas à demi le globe oculaire ; s'il se contracte avec force, on n'observe pas le phénomène de Charles Bell, le globe oculaire a tendance à remonter en haut et un peu en dedans. La paralysie accentuée de l'orbiculaire donne également lieu au phénomène palpébral paradoxal décrit par Dutemps et Cestan.

Il existe un peu d'épiphora.

Les mouvements spontanés de l'aile du nez et ceux de la lèvre supérieure sont presque impossibles ; il en est de même de ceux de la joue. Au contraire, ceux de la lèvre inférieure sont meilleurs, grâce au triangulaire et à la houppe du menton, qui sont un peu moins parésiés.

(1) P. LEJONNE et Ed. OPPERT. — *Paralysie unilatérale des nerfs craniens multiples (Travail de la clinique du Professeur Raymond, à la Salpêtrière, Revue Neurologique*, 1907, p. 637).

Il est impossible à la malade de siffler ; lorsqu'elle essaie de faire la moue, la lèvre inférieure s'avance assez directement en avant, tandis que la lèvre supérieure se dévie vers la droite. En revanche, les mouvements passifs des joues et des lèvres se font correctement pendant la respiration. Le peaucier du cou n'est pas très développé, mais se contracte également des deux côtés. Il s'agit donc chez Mme L... d'une paralysie qui atteint le facial gauche dans sa totalité, la branche *inférieure cervico-faciale* étant toutefois un peu moins prise.

L'examen électrique, dû à l'obligeance de M. Huet, montre qu'il existe de la D. R. dans tout le domaine du nerf facial gauche ; l'excitabilité faradique du nerf et des muscles est abolie pour les courants supportables.

L'excitabilité galvanique des muscles est augmentée avec contractions lentes et N. F. C. = ou > P. F. C.

Mais les troubles que présente Mme L... ne sont pas limités aux muscles de la face. Au point de vue moteur, les muscles du globe oculaire sont absolument respectés, il en est de même de ceux du larynx et du voile du palais, toutefois la luette est nettement déviée à gauche. Les muscles masticateurs du côté gauche sont très parésiés ; on se rend facilement compte que la malade peut à peine mordre avec la moitié gauche des mâchoires ; elle s'est d'ailleurs aperçue qu'elle avait maintenant beaucoup de mal à mâcher ses aliments. Le réflexe masséterin est très diminué du côté gauche. La langue est assez correctement tirée et ses divers mouvements s'accomplissent bien ; toutefois, sa moitié gauche paraît plus mince et plus plissée, le corps charnu est moins ferme que du côté opposé ; il existe des contractions fibrillaires bilatérales.

Au point de vue électrique, les réactions faradiques et galvaniques sont bien conservées sur la langue et sur le masséter.

Enfin, limitées également à gauche, il existe des troubles des diverses sensibilités : dans toute la sphère cutanée de la première branche du trijumeau, on remarque une hypoesthésie des plus nettes au contact et a la piqûre. Les points sus et sous-orbitaires sont douloureux à la pression.

L'hypoesthésie au contact et à la piqûre se retrouve sur les muqueuses de la joue et de la moitié gauche du voile du palais et de la langue. Le réflexe pharyngien est conservé. La sensibilité gustative est abolie à gauche à peu près totalement, aussi bien en avant qu'en arrière du V lingual. Il y a de même une anosmie très prononcée à gauche. En revanche, il n'existe aucun trouble auditif ; on n'observe pas d'hyperacousie, l'épreuve de Rinné est normale, il n'y a pas de latéralisation de Weber.

La malade continue à se plaindre d'une sensation de tiraillement et d'engourdissement de la main et du bras gauches, mais il n'existe aucune trace de parésie, ni aucun trouble objectif de la sensibilité. La santé générale de la malade est actuellement excellente ; aucune trace de tuberculose ni de spécificité : notons, toutefois, sur le dos de la

langue, l'existence de deux plaques typiques de leucoplasie buccale. La ponction lombaire, faite le 18 mars, montre un liquide clair, sans éléments lymphocytaires.

Les phénomènes s'améliorent rapidement sans autre modification qu'un traitement électrique.

Le 6 avril, la face est encore près paralysée, mais moins déviée vers la droite que précédemment ; l'œil est toujours largement ouvert et l'occlusion des paupières impossible ; les muscles masticateurs fonctionnent déjà beaucoup mieux, toutefois le réflexe massétérin gauche est encore très affaibli.

Les troubles de sensibilité ont rétrocédé d'une façon remarquable ; l'hypoesthésie au niveau de la première branche du trijumeau et de la muqueuse buccale a presque disparu ; il en est de même de l'anosmie ; seules, l'hypoesthésie et l'affaiblissement des sensations gustatives sur toute la moitié gauche de la muqueuse linguale sont encore assez marqués.

En résumé, dans le cours d'une crise d'entérite, Mme L... a été brusquement atteinte d'une paralysie, intense, surtout au niveau des trois branches du facial gauche, mais atteignant également du même côté gauche, divers nerfs moteurs, branche masticatrice du trijumeau et grand hypoglosse, et sensitifs, olfactif, première branche du trijumeau, glosso-pharyngien. Cette paralysie est d'ailleurs en voie de rétrocession rapide sous l'influence d'un simple traitement électrique et actuellement seul le facial paraît notablement parésié.

En présence d'accidents de cet ordre on peut soulever un instant l'hypothèse d'une lésion névropathique : la stricte unilatéralité des phénomènes, les troubles de l'odorat et du goût si franchement diminués pourraient y faire songer, mais l'existence de la réaction de dégénérescence et l'hypoesthésie strictement limitée au territoire de la branche ophtalmique du trijumeau permettent d'éliminer immédiatement un pareil diagnostic.

Ces mêmes constatations cliniques empêchent de prendre en considération l'hypothèse d'une lésion corticale et il s'agit évidemment d'une atteinte des neurones moteurs et sensitifs périphériques.

Mais en quel point de leur trajet ces divers nerfs ont-ils été lésés ? Est-ce au niveau de leurs noyaux, à la base du crâne, ou à leur extrémité périphérique ? C'est une question plus difficile à résoudre.

Toutefois l'étude attentive des divers signes cliniques présentés par Mme L... permet de rejeter l'hypothèse de lésions nucléaires multiples, malgré la présence de contractions fibrillaires de la langue qu'on a tendance à considérer plutôt comme l'apanage de lésions des noyaux. Il faudrait, en effet, supposer des lésions disséminées sur une bien grande étendue depuis la partie inférieure du bulbe (XIIe paire) et bien irrégulières, prenant des noyaux fort éloignés et respectant des noyaux très voisins (facial et glosso-pharyngien atteints, alors que le moteur oculaire externe voisin du premier et pneumo-spinal voisin du second sont complètement indemnes). Etant donnés le début brusque,

la rétrocession des accidents, il ne pourrait guère s'agir que d'une polio-encéphalite aiguë et cette affection s'accompagne au moins dans les premiers jours, d'un état général grave et surtout elle se limite aux noyaux moteurs, tandis que chez Mme L..., plusieurs nerfs sensitifs (V^e, IXe paires) sont intéressés. Voilà des raisons suffisantes pour rejeter absolument le diagnostic de lésions nucléaires multiples.

Il est plus difficile de choisir entre les deux diagnostics qui restent à notre disposition, celui d'un processus méningé atteignant divers nerfs craniens à la base du crâne et celui d'une polynévrite frappant les branches de terminaison de ces nerfs.

Pour nous aider à résoudre ce problème, nous examinerons d'abord les particularités cliniques du cas de Mme L..., puis nous le comparerons aux observations analogues publiées par les auteurs.

Si le début brusque se rencontre dans la polynévrite comme dans la méningite de la base, il faut convenir que l'allure clinique est vraiment celle d'une paralysie faciale dite, a frigore, névrite infectieuse, comme on l'admet maintenant, et plaide en faveur d'une polynévrite. Chez Mme L... la paralysie faciale est le phénomène prédominant autour duquel se groupent les paralysies des autres nerfs. L'étude attentive de cette paralysie faciale ne peut nous montrer en quel point de son trajet le nerf est intéressé ; car si l'on observe des troubles du goût qui indiquent bien l'atteinte de la corde du tympan et si en revanche il n'y a pas d'hyperacousie, il n'en faut pas conclure que la lésion du facial siège sur son trajet intrapétreux, entre le point où se détache la corde du tympan et celui où émergent les nerfs des muscles du marteau et de l'étrier ; en effet, la corde du tympan peut dans le cas particulier être prise pour son compte, avant ou après son accolement au facial ; quant à l'absence d'hyperacousie, des observations récentes semblent montrer que ce signe n'a peut-être pas toute la valeur qu'on tendait à lui accorder. En ce qui concerne la paralysie des autres nerfs craniens, si l'hémiasnomie avec conservation de la sensibilité tactile de la muqueuse nasale, en indiquant que le nerf olfactif est intéressé, plaide en faveur d'un processus méningé basilaire, il faut convenir que ce n'est pas un argument très solide, car la valeur séméiologique de l'hémianosmie n'est pas encore bien établie et peut-être une lésion locale suffit-elle à l'expliquer.

Les autres symptômes sont contre l'existence d'une méningite basilaire, et, en particulier, avec des lésions de cet ordre, on comprendrait difficilement que le nerf masticateur et les nerfs donnant la sensibilité générale à la muqueuse buccale soient seuls atteints, alors que la sphère cutanée des nerfs maxillaires supérieur et inférieur est complètement respectée.

Enfin, il existe deux signes négatifs contre la méningite, c'est l'absence de tout élément dans le liquide céphalo-rachidien et surtout l'intégrité des nerfs qu'atteignent avec une prédilection marquée les processus méningés, le nerf auditif et surtout les moteurs oculaires commun et externe.

Le fait que les accidents ont tendance à guérir à la suite d'un simple traitement électrique fournit aussi un argument en faveur de leur origine périphérique, polynévritique.

Mais si l'étude des particularités cliniques du cas de Mme L... nous conduit à conclure en faveur d'une polynévrite, nous n'éliminons pas absolument l'idée d'une méningite disséminée, car, en présence d'un processus infectieux local, une angine unilatérale, par exemple, cette polynévrite présente un caractère bien particulier, en raison même de son unilatéralité.

Nous avons cherché dans la littérature de ces dernières années des cas analogues au nôtre et nous n'en avons pas trouvé qui lui soit absolument comparable, c'est-à-dire qui présente à la fois la brusquerie du début, la même répartition des paralysies (unilatéralité et respect absolu des nerfs moteurs oculaires) et la tendance à la guérison spontanée.

Parmi les paralysies unilatérales de multiples nerfs craniens, il faut faire un groupe à part de celles dont le développement a été progressif ; parfois l'amélioration finit par se produire, mais plus fréquemment la marche est envahissante, ainsi dans le cas de tumeurs comprimant ou englobant les nerfs craniens, il est rare alors que les symptômes restent strictement unilatéraux et limités aux seuls nerfs craniens.

Les cas de paralysies multiples à début subit nous intéressent plus directement ; si nous éliminons d'emblée ceux dont l'origine est manifestement nucléaire, centrale, et aussi les paralysies traumatiques, dans lesquelles la cause efficiente s'impose, nous restons en présence de deux catégories de faits : des processus localisés, constitués par l'association de paralysies des VIIe, V^e et VIIIe paires et des processus généralisés comprenant un nombre de nerfs beaucoup plus considérable, mais ces derniers englobent toujours un ou plusieurs nerfs moteurs oculaires.

Nous avons eu récemment l'occasion d'observer dans le service de notre maître, le professeur Raymond, un cas de cet ordre où le processus était généralisé et englobait deux des nerfs moteurs de l'œil (IIIe et VIe paires).

Il s'agissait d'un homme de 35 ans, qui avait été atteint à l'âge de 18 ans d'un chancre syphilitique et qui le 1er mai 1906 s'aperçut à son réveil de l'existence d'une paralysie faciale droite.

Examiné le 8 mai à la Salpêtrière, on constata, outre une paralysie faciale droite totale, des troubles moteurs dans le domaine du nerf masticateur et de l'hypoglosse et dans celui des moteurs oculaires commun et externe (ptosis, parésie du droit interne) et des troubles sensitifs dans le domaine des 3 branches du trijumeau, du glosso-pharyngien, de l'auditif et de l'olfactif. Tous ces symptômes étaient strictement limités au côté droit. La ponction lombaire montra l'existence d'une lymphocytose de moyenne intensité.

Tous ces symptômes s'amendèrent peu à peu sous l'influence d'un traitement mercuriel.

C'est donc là un bel exemple de paralysie unilatérale de multiples

nerfs craniens, intéressant les nerfs moteurs oculaires externe et commun et dû très vraisemblement à une méningite syphilitique de la base.

C'est à des lésions méningées de même ordre que la plupart des auteurs (Beevor, Mendel, Rothmann, etc.) ont attribué les cas de paralysies multiples disséminées qu'ils ont publiées ; mais, sauf dans l'observation de Beevor, toujours il y avait prise d'un ou plusieurs nerfs moteurs oculaires. Dans un cas d'Hippel où il s'agissait probablement d'un processus embolique, le nerf optique était intéressé, on constatait à l'ophtalmoscope une atrophie blanche de la papille. Cependant, en 1890, Schirmer a publié un cas de paralysie multiple unilatérale des nerfs craniens consécutive à l'influenza, à laquelle il assigne une origine polynévritique.

Les paralysies du second groupe, plus localisées et généralement limitées aux Ve, VIIe et VIIIe paires succèdent souvent à des affections de l'oreille et sont tantôt attribuées à un processus basilaire (Aronsohn, etc.), tantôt assimilées à la paralysie faciale dite rhumatismale et considérées comme des polynévrites infectieuses (Hammerschlag).

Mais l'observation de Mme L... ne peut être assimilée au groupe des paralysies disséminées, la paralysie atteignant moins de nerfs qu'il n'est habituel et surtout respectant les nerfs moteurs oculaires ; elle ne doit pas être rangée dans le groupe des paralysies localisées, puisque ces paralysies atteignent d'habitude les Ve, VIIe et VIIIe paires et que chez Mme L... la paralysie prend bien les paires V^{e} et VIIe, mais respecte complètement les VIIIe et affecte au contraire la IXe la XIIe et peut-être la Ire paire.

On voit que ni l'étude clinique de notre cas, ni sa comparaison avec les faits du même ordre que nous avons pu rassembler, ne nous permet un diagnostic de certitude.

En l'absence de signe autorisant à conclure en faveur d'un processus de méningite, la paralysie de plusieurs nerfs moteurs oculaires, par exemple, ou mieux affirmant l'existence d'un processus de cet ordre, comme une ponction lombaire positive, le diagnostic entre une polynévrite et une méningite, à localisation basilaire nous paraît devoir rester en suspens.

Un élément de diagnostic peut être fourni dans certains cas par l'étiologie de la paralysie et il est évident que la syphilis par exemple crée plutôt des paralysies d'origine méningée, d'autres infections comme la diphtérie, donnant plutôt naissance à des polynévrites. Chez notre malade, nous sommes tentés de rechercher la cause de la paralysie dans l'affection intestinale au cours de laquelle sont apparus les phénomènes pathologiques, soit qu'il faille incriminer les microbes pathogènes de l'intestin agissant directement par leur présence ou plutôt par leurs toxines, soit qu'ils aient préparé la voie à un agent d'infection secondaire ; dans les 2 cas, surtout en l'absence d'éléments cellulaires dans le liquide céphalo-rachidien, on devrait beaucoup plutôt songer à une polynévrite qu'à une méningite. Mais il ne faut pas oublier que Mme L... présente sur la langue 2 plaques de leucoplasie des plus nettes ;

bien que nous n'ayons retrouvé la spécificité ni chez elle, ni chez son mari et qu'elle ne présente aucun des stigmates de la syphilis héréditaire, nous devons accorder à cette constatation une grande valeur au point de vue de l'existence d'une syphilis ignorée. Mais, si Mme L... est syphilitique, rien ne prouve que le processus qui a atteint chez elle plusieurs nerfs craniens soit spécifique ; nous rappellerons qu'à dessein nous ne lui avons pas fait subir jusqu'ici de traitement mercuriel et que cependant ces paralysies sont en voie de guérir très rapidement.

Enfin, si nous admettons la nature syphilitique de ces paralysies des nerfs craniens, l'hypothèse de lésions méningées en reçoit un appui, puisqu'en général c'est par l'intermédiaire d'une méningite que la syphilis agit sur les nerfs craniens, mais même alors on ne peut éliminer absolument l'hypothèse d'une polynévrite d'origine spécifique.

Ainsi dans notre cas, ni l'origine spécifique ou non des accidents, ni leur localisation polynévritique ou basilaire ne peuvent être précisées d'une manière absolue ; nous avons toutefois notre préférence pour l'hypothèse d'une *polynévrite non spécifique*.

La rareté de l'intérêt des cas de cet ordre, encore négligés par les livres classiques, ont paru justifier cette étude un peu longue bien que forcément réservée dans ses conclusions.

CHAPITRE V

Diagnostic radiographique

La radiographie fournit des renseignements de premier ordre dans le diagnostic des néoplasies basilaires. Elle permet d'apprécier précocement l'altération du plancher cranien, si l'on a soin d'utiliser une technique précise, actuellement bien au point depuis les travaux de Hirtz (1). Il ne faut pas, en effet, se contenter d'une simple vue de profil ni d'un seul cliché de face, mais demander au radiographe l'étude complète du squelette cranien.

Six épreuves sont au moins nécessaires pour interpréter les modifications des reliefs osseux du crâne : un profil, une vue de face, deux clichés symétriques dans la position de Stenvers, deux clichés dans les positions vertex-menton-plaque et menton-vertex-plaque « qui permettent d'avoir une projection horizontale complète du plancher cranien ».

1) *La vue de profil* permet surtout d'apprécier les modifications de forme et de contour de la selle turcique. Sa

(1) E. J. Hirtz. — La Radiographie de la base du crâne (*Journal de Radiologie et d'Electrologie*, 1922, tome VI, p. 253

G. Worms et Chauvet. — La radiographie des sinus de la face (*Archives Internationales de Laryngologie*, avril 1923, p. 385, 31 planches.

J. Hirtz et G. Worms. — Des périsinusites profondes. Leur image radiologique. Leur valeur clinique (*Annales des Maladies de l'Oreille*, sept. 1926, page 833, 20 planches.

technique est actuellement bien connue et nous n'y insisterons pas. On sait, en effet, la valeur considérable des modifications de la selle turcique dans le diagnostic des tumeurs de l'hypophyse et des tumeurs supra-sellaires. Le cliché de profil permettra, en plus, d'apprécier les dimensions du sinus sphénoïdal et les modifications pathologiques de ses parois. La même épreuve permet également d'examiner les sinus maxillaires et frontaux, mais elle ne permet pas de dissocier un sinus d'un côté de son homologue du côté opposé car lorsque l'épreuve de profil est correctement exécutée les sinus homologues sont très exactement superposés.

Enfin, cette épreuve de profil permet d'apprécier les modifications d'épaisseur des os de la voûte et les irrégularités des parois craniennes.

2) *L'examen de face* se pratique de la façon suivante : Le malade étant allongé en décubitus ventral et reposant, sur le front et sur le nez, on oriente la tête et l'ampoule de telle façon que le rayon normal passe exactement par l'axe vertical tiré du conduit auditif à l'angle externe de l'orbite. La tête, dans cette position, doit être rigoureusement d'aplomb et en particulier reposant sur le front et le nez, la distance séparant l'orbite de la table doit être rigoureusement égale des deux côtés. Cette position de face, entre autres renseignements (1), permet surtout et avant tout d'explorer les deux orbites dans l'aire desquelles se projettent les deux rochers. Normalement, il y a une égalité de teinte des deux orbites, du fait de la symétrie des ombres qui s'y projettent. Une asymétrie de transparence du contenu orbitaire, comme dans l'observation I fig. 2, pose l'indication de

(1) L'épreuve de face permet d'obtenir la projection des différents sinus de la face. Selon l'incidence du rayon normal par rapport à la position fondamentale que nous avons vue, on peut obtenir électivement tel ou tel sinus, mais à cette méthode doivent être préférées pour la dissociation claire des différents sinus les méthodes de Hirtz que nous rappelons plus loin.

la méthode de Stenvers qui permet l'étude des pyramides pétreuses et des différentes parties du labyrinthe osseux.

3) *Méthode de Stenvers.* — Cette méthode, utilisée par Stenvers en 1922, dans le service de Winkler, permet l'étude radiologique précise du rocher, car elle projette sur la plaque toute la face postérieure de cet os et permet la dissociation des différentes cavités qui y sont creusées : porus acusticus et canaux semi-circulaires. Cette méthode n'a de valeur — ainsi que Stenvers y insiste — qu'autant que les images des deux rochers sont rigoureusement symétriques. Dans ces conditions seulement, pourront être comparées les images obtenues de chaque côté, et pourront être interprétées les modifications de structure éventuellement révélées. C'est dire l'importance d'une technique rigoureusement précise. Nous allons la résumer telle qu'elle est pratiquée au laboratoire de radiographie de la Salpêtrière par MM. Puthomme et Vaillant, d'après les indications de Stenvers lui-même et selon la description qui en a été donnée par MM. Guillain, Alajouanine et Girot (1).

Le sujet couché sur la table en décubitus ventral, dans un premier temps on lui couche sur la plaque l'oreille du côté à examiner.

Dans un second temps, on fléchit la tête sur le cou de façon à faire faire à la ligne nez-menton un angle d'environ 10°, ceci pour dissocier vestibule-caisse du tympan et articulation temporo-maxillaire.

Dans un troisième temps on tourne la tête autour d'un axe horizontal, de telle façon que l'axe occiput-racine du nez fasse avec la plaque horizontale un angle aigu de 45°.

L'ampoule est placée de façon que les rayons traversent le rocher de haut en bas et d'arrière en avant avec une inclinaison de 12°.

Ainsi pratiquée, la radiographie dans la position de Sten-

(1) Loc. cit. Les schémas et clichés ci-joints nous ont été aimablement communiqués par MM. Guillain, Alajouanine et Girot.

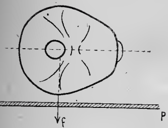


Fig. 1 — Position de Henschen : l'oreille du côté malade est appliquée sur la plaque photographique *p*. Les rayons *(f)* passent verticalement du conduit auditif interne au conduit auditif externe et tombent verticalement sur la plaque photographique.

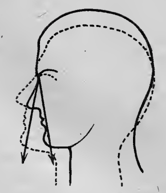


Fig. 2. — 2e temps de la position de Stenvers.

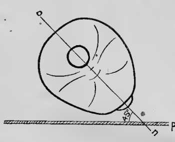


Fig. 3. — 3e temps de la position de Stenvers, le nez est incliné vers la plaque, de telle façon que l'axe sagittal du crâne (ligne occiput — racine du nez (o. n.) fasse, avec la plaque horizontale, un angle aigu de 45°).

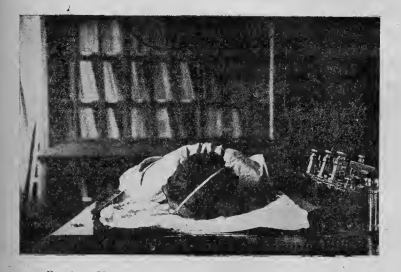


Fig. 4. — Photographie du malade en position de Stenvers

vers permet d'étudier séparément les différents éléments du contenu du rocher. On apprécie surtout par cette méthode le porus acusticus dont l'élargissement progressif est d'un précieux appoint dans le diagnostic des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux et les canaux semi-circulaires qui se détachent en clair avec une certaine netteté ainsi qu'on le voit dans les schémas de l'observation 18.

Il faut une certaine habitude dans la lecture et l'interprétation des images obtenues par le procédé de Stenvers, mais les renseignements qu'il fournit sont des plus précieux. Elle permet, en outre, de comparer les bords supérieurs des deux pyramides pétreuses et nous avons vu, à l'occasion de nos observations, la netteté des résultats ainsi obtenus.

Examen de la base et des sinus. — C'est à Hirtz que nous devons, par la méthode des incidences verticales, la possibilité d'étudier avec précision la base du crâne et les différents sinus qui y sont annexés.

Le but à atteindre est d'obtenir une projection horizontale du plancher cranien en défléchissant au maximum la tête du sujet pour éviter la projection des vertèbres cervicales. Deux poses différentes suivant un axe sensiblement identique sont alors réalisées : l'une, incidence antérieure = vertex-menton-plaque ; l'autre incidence postérieure = menton-vertex-plaque.

1. *Dans l'incidence antérieure,* le sujet est en position ventrale, la tête solidement fixée en extension forcée « dans la position du nageur », le menton reposant sur une cassette du format 24 × 30 par l'intermédiaire d'un coussinet de ouate.

Le rayon normal est compris dans le plan sagittal et orienté de telle façon qu'il soit parallèle à la ligne vertex-trou auditif externe, le point d'incidence tombant un peu en avant du vertex.

Dan cette position on obtient la projection des sinus fron-

taux des cellules ethmoïdales postérieures et surtout des sinus maxillaires avec leurs prolongements. De plus, on obtient la projection des 2 rochers, flanquant latéralement le trou occipital, d'une particulière netteté, car dans cette position on évite la projection des vertèbres cervicales.

Pour obtenir avec plus de précision les détails des sinus frontaux, il suffit avec la même incidence vertex-menton-plaque, de mettre la tête en demi-déflexion de telle façon que le rayon normal tombe à 1 ou 2 centimètres en arrière de la racine du nez.

II. *Dans l'incidence postérieure* menton-vertex-plaque, le sujet est couché sur le dos, les épaules surélevées par un coussin, de telle façon que sa tête portant à faux, retombe en hyperextension, le vertex sur la plaque, l'arc du maxillaire inférieur étant alors dans un plan sensiblement horizontal. Le rayon incident doit passer parallèlement à la ligne trou auditif externe-vertex et tomber à la base de la région mentonnière.

Dans cette position appelée encore position de Rose, la projection du maxillaire étant reportée en avant on a une excellente vue des sinus sphénoïdaux et des sinus ethmoïdaux situés immédiatement en avant.

Ces différentes incidences de Hirtz constituent, selon l'avis de tous les auteurs, les meilleurs moyens d'exploration de la base du crâne. Cette méthode permet d'explorer tous les sinus et avec un peu d'habitude dans la lecture des clichés, on interprète plus aisément que dans les épreuves de face leurs modifications pathologiques.

L'étude radiologique du squelette cranien avec les différentes méthodes que nous venons de rappeler doit être systématiquement pratiquée chaque fois que l'on soupçonne une tumeur cérébrale. A l'hospice de la Salpêtrière, où cette règle est suivie, nous avons pu nous convaincre des résultats importants que l'investigation radiologique apporte souvent au diagnostic des néoplasies intracraniennes.

La lecture et l'interprétation des clichés doivent avoir lieu au négatoscope, les variations d'éclairage permettant de saisir certaines anomalies qu'une épreuve sur papier ne montre pas toujours. Dans les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux nous avons vu les résultats intéressants que pouvait donner le procédé de Stenvers. Dans les tumeurs de l'hypophyse on sait l'importance des modifications de la selle turcique. Mais ici nous croyons utile de faire certaines remarques. L'hypertension intra-cranienne suffit, à elle seule, surtout lorsqu'elle évolue depuis longtemps, à déterminer des modifications de squelette qu'il ne faudrait pas interpréter comme des signes de localisation. Et pour ce qui est de la selle turcique en particulier nous avons vu, à plusieurs reprises, des modifications nettes sous la dépendance de l'hypertension intra-cranienne. De même, il est actuellement bien connu que l'usure, l'amincissement des os de la voûte, peuvent traduire à distance une néoplasie compressive. L'interprétation des résultats devra donc toujours être très prudente et la prééminence des examens cliniques ne saurait être oubliée.

Au cours de l'évolution des néoplasies basilaires, les modifications radiologiques du squelette cranien, mises en évidence par les méthodes précédentes, présentent un intérêt diagnostique considérable. Nous avons nettement montré la constance et la précocité de ces altérations osseuses au cours des fibro-sarcomes de la base. La constatation radiographique de ces lésions du plancher osseux a une valeur d'autant plus grande que, comme nous y avons insisté, l'absence d'hypertension intracranienne, au cours de l'évolution de ces tumeurs très spéciales, est la règle. L'on ne saurait donc rapporter à une action à distance les images si caractéristiques que nous avons obtenues et sur lesquelles nous voudrions attirer l'attention.

Quel que soit le point de départ initial du sarcome basilaire, l'os est électivement et principalement touché. Si les lésions prédominent en un certain point, elles rayonnent

à distance du foyer primitif, atteignant même précocement le côté opposé comme dans les observations Die n° 20 et Reder n° 18. Les aspects sont toujours identiques dans tous ces cas : lacunes, aspect pommelé, opacité anormale, taches de décalcification, irrégularité des contours, transparence anormale de massifs osseux érodés et ulcérés par les travées sarcomateuses qui prolifèrent. Cette étude radiographique nous permet de saisir sur le vif le mécanisme principal de l'altération des nerfs craniens, rapidement circonscrits par les bourgeons néoplasiques ou atteints précocement dans les défilés osseux tortueux que certains d'eux doivent traverser, comme l'acoustique et surtout le facial, avant leur émergence sous-cranienne.

Nos constatations radiographiques viennent à l'appui de l'interprétation que nous proposons pour expliquer l'absence de signes d'hypertension, malgré le développement intracranien parfois considérable de ces tumeurs osseuses basilaires. Il est certain que le rôle protecteur de la dure-mère invoqué par Raymond ne saurait être retenu, puisque, à l'évidence, celle-ci est rapidement intéressée et franchie par le processus néoplasique ; la longue durée d'évolution incriminée par Schwabach et Bielehowsky ne peut être non plus acceptée, car elle ne dépasse pas celle des autres tumeurs cérébrales. Peut-être l'altération étendue du plancher basilaire, affaibli dans sa résistance, intervient-elle, dans une certaine mesure, pour expliquer l'absence de signes de compression intra-cranienne. Les examens radiologiques semblent venir à l'appui de cette interprétation, de même que la tendance à la décompression spontanée, évidente dans nombre de cas, comme dans l'observation Djel, n° 21, de Lewis, n° 14 celles de Foix, de Sicard, Wiersma, etc...

C'est surtout au niveau des sinus que cette véritable trépanation spontanée se produit, la paroi mince de ces bulles osseuses s'effondrant précocement aussitôt qu'envahie. C'est dire l'importance de l'examen minutieux, tant clini-

que que radiologique de ces zones de moindre résistance du plancher cranien.

La radiographie nous permet donc aussi d'individualiser les sarcomes basilaires, dont nous avons précisé les caractéristiques anatomo-cliniques au cours de ce travail.

Ce sont enfin ces constatations radiographiques qui permettent d'instituer précocement un traitement radiothérapique qui n'arrête, d'ailleurs, que pour un temps très court, l'évolution progressive et fatale de ces sarcomes particulièrement radio-résistants.

Conclusions

1° Les paralysies multiples unilatérales des nerfs craniens se groupent en un certain nombre de syndromes actuellement bien individualisés : Syndrome de la fente sphénoïdale, syndrome de la paroi externe du sinus caverneux, syndrome du carrefour pétro-sphénoïdal, syndrome du conduit auditif interne, syndrome du trou déchiré postérieur, syndrome condylo-déchiré postérieur, et syndrome de l'espace sous-parotidien.

La valeur topographique de ces groupements est très grande car ils permettent de délimiter, par rapport aux repères osseux précis de la base, le siège de la lésion qui les conditionne.

2° Parmi les causes multiples susceptibles de réaliser ces différents syndromes, il convient de mettre en relief les NÉOPLASIES BASILAIRES d'origine cranienne ou rhino-pharyngée.

Quel qu'en soit le point de départ, cranien ou sous-cranien, ces néoplasies ont pour caractéristique principale de se traduire cliniquement par des paralysies multiples et unilatérales des nerfs craniens.

3° Ces paralysies multiples débordent largement les limites des différents syndromes partiels précédemment décrits. Ceux-ci n'ont, en effet, qu'une durée éphémère dans l'évolution des accidents. La variété des diverses associations paralytiques unilatérales des nerfs craniens, réalisée par ces tumeurs, échappe à toute systématisation nosographique et mieux vaut s'en tenir à la désignation nominative par nerfs intéressés.

4° Quel que soit le point de départ de ces tumeurs, elles évoluent le plus souvent sans signes d'hypertension intra-cranienne et sans symptômes de perturbation de la grande voie sensitivo-motrice. Ces caractères négatifs, sur lesquels nous attirons l'attention, méritent d'être connus, car ils peuvent créer de grandes difficultés de diagnostic avec les méningites basilaires, surtout syphilitiques, dont la stricte unilatéralité n'est pas rare.

5° La radiographie permet, avec l'aide de techniques rigoureuses, actuellement bien au point, de diagnostiquer précocement le développement intra-cranien de ces néoplasies basilaires dont le retentissement sur la structure osseuse de la base est fréquent, précoce, diffus, et d'autant plus significatif qu'il n'existe aucun signe d'hypertension intra-cranienne. C'est à l'altération précoce du massif osseux de la base, affaibli dans sa résistance, qu'il convient peut-être de rapporter, dans une certaine mesure, cette absence si particulière de toute séméiologie hypertensive. L'usure progressive du plancher osseux aboutit même parfois à une véritable *trépanation spontanée* et à l'issue sous-cranienne de la néoplasie qui effondre précocement la paroi fragile des sinus.

6° Ces tumeurs basilaires peuvent être divisées en deux groupes :

1°) Les néoplasies sous-craniennes, à développement secondaire intra-cranien. La précession des signes d'obstruction rhino-pharyngée dans l'histoire pathologique du malade et les résultats d'un examen biopsique constituent les meilleurs arguments en faveur de l'origine sous-cranienne de ces néoplasies. L'existence d'adénopathies cervicales, la constatation d'une néoformation rhino-pharyngée ne suffisent pas toujours pour affirmer, de façon absolue, le point de départ extra-cranien du processus néoplasique.

2° Les néoplasies basilaires proprement dites. Si l'on fait exception pour les tumeurs hypophysaires et juxta-

hypophysaires, pour les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, pour les chordomes, cliniquement et anatomiquement bien distincts, ces néoplasies naissent le plus souvent des éléments conjonctifs qui tapissent la base du crâne.

7° Les Sarcomes basilaires, dont nous avons fait une étude d'ensemble, possèdent des caractères cliniques anatomiques et radiographiques qui permettent de les individualiser nettement parmi les néoformations de la base du crâne. La stricte unilatéralité de leur développement est, à notre avis, le fait dominant qui ressort de leur étude. Aussi tendent-ils à réaliser cliniquement la synthèse de tous les syndromes partiels de paralysies des nerfs craniens actuellement décrits.

Ce caractère d'extension progressive et strictement unilatérale appartient en propre aux sarcomes et fibro-sarcomes basilaires, à point de départ osseux ou méningé.

8° Nos observations personnelles nous permettent en effet d'individualiser un syndrome anatomo-clinique très spécial : *LE SYNDROME PARALYTIQUE UNILATÉRAL GLOBAL DES NERFS CRANIENS.*

Ce syndrome est caractérisé :

Cliniquement : 1°) par l'atteinte paralytique de tous les nerfs craniens d'un seul côté, réalisant la synthèse parfaite de tous les syndromes partiels actuellement décrits ;

2°) par l'absence de stase papillaire et de signes d'hypertension intra-cranienne.

3°) par l'absence de signes sensitifs et moteurs dans le domaine des membres.

Anatomiquement : par le développement progressif de *SARCOMES BASILAIRES* dont le diagnostic peut être fait du vivant du malade grâce aux renseignements fournis par les examens radiographiques.

Ce syndrome, à la description duquel nous nous sommes attaché, n'est réalisé que de façon tout à fait exception-

nelle par la méningite syphilitique chronique et, pratiquement, sa constatation permet de poser le diagnostic de sarcome de la base du crâne.

Vu, le Doyen,

ROGER.

Vu, le Président,

Georges GUILLAIN.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

LAPIE.

Table des Matières